

HIRNCYSTEN UND CYSTENHIRN

- Eine Analyse als Beitrag
zum Problem des „polycystic brain“ -

Gerhard Neutatz

1900

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Neurochirurgischen Abteilung des Bezirkskrankenhauses
Günzburg

Akademisches Krankenhaus für die Universität Ulm

Chefarzt: Prof. Dr. med. K. Schmidt

HIRNCYSTEN UND CYSTENHIRN

-Eine Analyse als Beitrag zum Problem des "polycystic brain"-

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwigs-Maximilian-Universität
München

Vorgelegt von
Gerhard Neutatz
aus Neusäß bei Augsburg
1978

Coreferent: Prof. Dr. med. F. Marguth

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität
München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. P.-C. Potthoff

Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. F. Marguth

Dekan: Prof. Dr. med. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 18.12.80

Inhaltsangabe

I.	Einführung.....	S. 4
II.	Problemstellung und Methodik.....	S. 5
III.	Patientenbeschreibungen.....	S. 8
	Patient 1.....	S. 8
	Patient 2.....	S. 10
	Patient 3.....	S. 15
	Patient 4.....	S. 26
	Patient 5.....	S. 35
	Patient 6.....	S. 44
	Patient 7.....	S. 49
	Patient 8.....	S. 56
	Patient 9.....	S. 71
	Patient 10.....	S. 78
	Patient 11.....	S. 86
	Patient 12.....	S. 91
IV.	Diskussion.....	S. 97
	A. Pathogenetische Aspekte zur Entstehung von Hirncysten oder Cystenhirnen.....	S. 97
	B. Diagnostische Gesichtspunkte des Cysten- hirns.....	S. 103
	C. Die Therapie des Cystenhirns.....	S. 105
V.	Zusammenfassung.....	S. 111
VI.	Literaturangaben.....	S. 115
	Danksagung.....	S. 119
	Lebenslauf.....	S. 120

Inhaltsverzeichnis

I. Einleitung.....	1
II. Physiologie und Pathologie.....	2
III. Pathogenese.....	3
Patient 1.....	3
Patient 2.....	3
Patient 3.....	3
Patient 4.....	3
Patient 5.....	3
Patient 6.....	3
Patient 7.....	3
Patient 8.....	3
Patient 9.....	3
Patient 10.....	3
Patient 11.....	3
Patient 12.....	3
Patient 13.....	3
Patient 14.....	3
IV. Diskussion.....	3
1. Pathogenetische Aspekte zur Entstehung von Hypertonie aus Labordaten.....	3
2. Ökogenetische Aspekte des Syndroms Hypertonie.....	3
3. Die Therapie des Syndroms Hypertonie.....	3
4. Zusammenfassung.....	3
5. Literaturverzeichnis.....	3
Danksagung.....	3
Verzeichnis.....	3



I. Einführung

VIRCHOW (28) beschrieb als erster im Jahr 1867 sehr ausführlich einige Fälle von Kindern mit Cystenhirn. Der Begriff "Cysten-Hirn", oder "polycystic brain", wechselte im Laufe der Zeit. VIRCHOW (28) bezeichnete die von ihm gefundenen morphologischen Hirnveränderungen als "Encephalitis interstitialis congenita", STERNBERG (26) spricht 1930 von "Multiplen Höhlenbildungen des Gehirns", BROCHER (4) von "Polyporencephalie". IMRE v. CSEH (8) berichtet 1939 über "Multiple Cystenbildung des Gehirns", BENDA (3) nennt es 1945 "Cystic Degeneration", NEGRIN (20) schreibt 1952 über "Multilocular Encephalomalacia" und LUMSDEN (16) spricht 1950 von "Multiple Softening of the Brain".

Trotz dieser Vielfalt der Definitionen ist in allen Fällen ein bestimmtes morphologisches Zustandbild des kindlichen Großhirns gemeint, nämlich einzelne oder multiple Cysten mit oder ohne Verbindung zu den Ventrikeln. Die Cysten liegen dabei meist im äußeren Teil der weißen Substanz oder im inneren Teil des Cortex (FRIEDE (11)). Die Hohlräume sind oft noch in sich durch dünne Membranen aus Gliagewebe unterschiedlicher Dichte gekammert, sodaß sich in vielen Fällen ein umfangreiches System kommunizierender und nicht kommunizierender Höhlen ergibt, welche das Vollbild des "polycystic brain" ausmachen.

Im Folgenden sollen bei zwölf Fällen von Kindern mit Cystenhirn nach heutigem Wissensstand die Aspekte zur Pathogenese, zur Diagnostik, zur Therapie und zum Krankheitsverlauf untersucht werden.

II. Problemstellung und Methodik

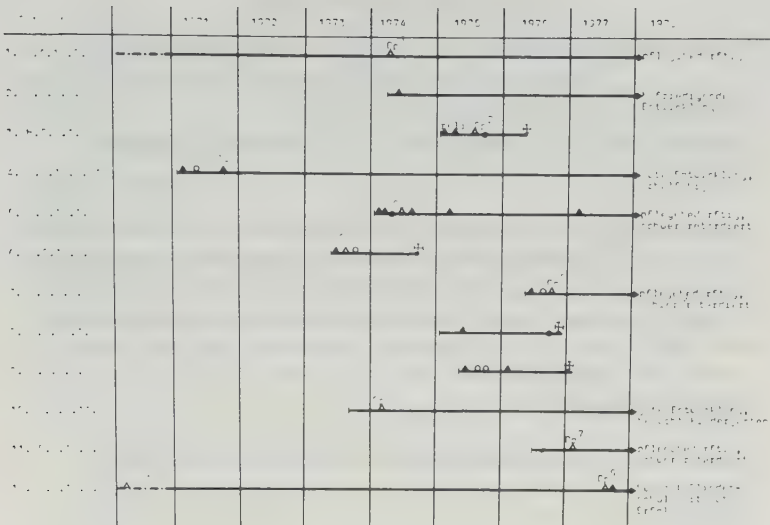
In der Neurochirurgischen Abteilung des Bezirkskrankenhauses Günzburg wurden von 1971 bis 1978 zwölf Patienten mit einer oder mehreren Hirncysten behandelt. Es handelte sich dabei um Kinder im Alter von mehreren Wochen bis zum fünfzehnten Lebensjahr. Bei diesen Patienten galt es festzustellen,

1. welche Anhaltspunkte sich aus der Anamnese und dem Krankheitsverlauf ergeben, die die verschiedenen Theorien von der Pathogenese der Hirncysten und Cystenhirne aus der Literatur stützen oder belegen können. Dazu wurden die Eltern der Kinder nochmals eingehend befragt.
2. welche diagnostischen Möglichkeiten sich bieten im Hinblick auf eine optimale Anfangsdiagnostik und Verlaufsdiagnostik. Dabei muß die Methode bei möglichst geringer Belastung für die Patienten ein gut verwertbares Ergebnis aufweisen, besonders bei wiederholten Kontrollen von Krankheitsverläufen und bei der Beurteilung operativer Eingriffe. Hierbei wurde gerade die Computertomographie auf ihre Verwertbarkeit geprüft.
3. welche therapeutischen Verfahren angewendet werden können, wobei sich besonders die Frage stellte, ob in der Kombination von offenen Operationen mit Mehrfach-Shunt-Operationen eine Verlaufverbesserung zu erreichen sei, einmal im Hinblick auf eine Hirndrucknormalisierung und im Hinblick auf eine Verbesserung der psychomotorischen Entwicklung der Kinder, sowie allgemein auf eine Verbesserung der Überlebenschance.
4. welche anderen therapeutischen Maßnahmen außer der chirurgischen Intervention in Frage kommen, um die Kinder in ihrer weiteren Entwicklung zu fördern.

Bei der Anfertigung dieser Arbeit wurden von mir zunächst die Krankenblätter durchgearbeitet, um die Anamnesen, die Operationen und die Krankheitsverläufe zu erfassen. Da sich dabei weitere Rückfragen an die Eltern dieser Kinder ergaben, wurde ein Fragebogen ausgearbeitet, der über die Schwerpunkte Schwangerschafts-

verlauf, perinatale Phase und Entwicklung des Kindes Auskunft geben sollte. Diese Fragebogen wurden an die Eltern versandt, die sich bei der Beantwortung bis auf eine Ausnahme sehr kooperativ zeigten.

An Hand der Röntgenbilder wurde dann nochmals der klinische Krankheitsverlauf der ausgewählten Patienten durchgesprochen, besonders interessante Befunde wurden zur Darstellung in dieser Arbeit ausgesucht. Nachdem diese theoretischen Arbeiten abgeschlossen waren, wurden die Patienten ambulant vorgeladen und nochmals eingehend untersucht, bei besonderen Fragestellungen wurde ein Computertomogramm angefertigt.



Schema 1: Klinischer Verlauf von den zwölf Patienten mit Cystenhirn oder Hirncysten.

Legende:

▲ = Einlage eines Holter-Shunt-Systems

○ = Ventilrevision

● = Entfernung des Ventils wegen Ventilsepsis

OP 1: Rechts occipitale Probefreilegung

OP 2: Wundrevision bei Hautdehiszenz am Ventil

OP 3: Trepanation rechts mit ausgedehnter Cystenfensterung

OP 4: Abtragung einer Schädelencephalocoele

OP 5: Trepanation rechts mit ausgedehnter Cystenfensterung

OP 6: Trepanation rechts mit Fensterung zahlreicher Cysten

OP 7: Trepanation links mit zweifacher Cystenfensterung

OP 8: Trepanation rechts mit Cysteneröffnung

OP 9: Trepanation rechts mit Cystenfensterung

III. Patientenbeschreibungen

Patient 1: G. A., weibl., geb. 13.5.69

Anamnestisch ist in diesem Fall eine perinatale Asphyxie bekannt.

Befund: Nach einer unauffälligen Entwicklung des Kindes traten am 31.12.73 im Alter von 4 1/2 Jahren plötzlich tonisch-klonische Krämpfe auf mit Hemiparese links, im EEG zeigten sich vermehrt langsame Frequenzen. Die Anfälle wiederholten sich bis zum 8.5.74 in unregelmäßigen Abständen, das Kind zeigte jetzt auch Sprachstörungen und einen immer deutlich werdenden Entwicklungsstillstand.

In der Encephalographie war eine leichte hydrocephale Erweiterung des Ventrikelsystems zu sehen, besonders rechts occipital mit Verlagerung des Ventrikelsystems nach rechts; das rechte Hinterhorn füllte sich nicht, möglicherweise als Folge einer Cyste. Mehrfach angefertigte Angiographien beider Carotiden lieferten wegen ungenügender Darstellung der Gefäße keinen verwertbaren Befund (daher keine Abbildung, auch nicht der Encephalographie wegen mangelhafter Qualität der Röntgenbilder möglich).

Bei der rechts-occipitalen Probefreilegung am 8.5.74 fand sich das Bild einer lokalisierten Hirnschädigung mit Substanzdefekt, Arachnitis, Hirnatrophie und teilweiser Porencephalie.

Die Histologie bestätigte den Befund eines narbig veränderten Hirngewebes mit starker Verdickung. Entzündliche Veränderungen lagen nicht vor. Es handelte sich um ein Randgebiet einer frühkindlichen Hirnschädigung, evtl. mit Porusbildung (das subkortikale Marklager schien eingeschrumpft).

Die weitere Entwicklung des Kindes ist verzögert, es bestehen Sprachstörungen und eine leichte Hemiparese links.

Gesamtdiagnose:

Cystisches Gehirn rechts-betont.

Zustand nach rechts-occipitaler Probefreilegung.

Bisher befriedigende Entwicklung des Kindes, es bestehen Sprachstörungen und eine leichte Hemiparese links.

Patient 2: H. S., weibl., geb. 9.5.74

Anamnese: Bei der Mutter wurde im 4. Schwangerschaftsmonat eine Laparatomie wegen Tumorverdacht vorgenommen. Das Kind wurde durch Kaiserschnitt geboren, der APGAR war 9.

Befund: Bei der stationären Aufnahme des Mädchens in der 4. Lebenswoche wegen Zunahme des Kopfumfanges (42 cm) war die Fontanelle ca. 5 cm weit gespannt, die Kopfvenen waren gestaut, das Kind machte einen sehr schläfrigen Eindruck.

Die Ventrikulographie vom 12.6.74 zeigte einen Hydrocephalus occlusus, zusätzliche Cystenräume weckten den Verdacht auf ein Cystenhirn (siehe Abb. 1 und 2).

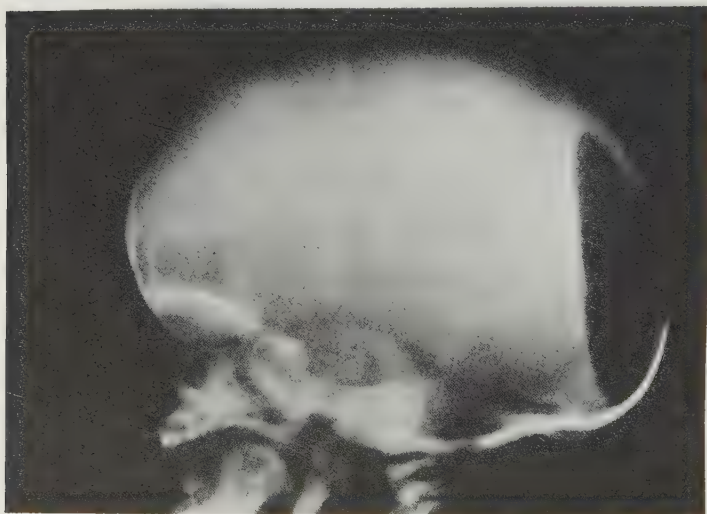


Abb. 1: Pat. 2: H. S., geb. 9.5.74; Ventrikulographie vom 12.6.74:

zusammenfassende Legende siehe S. 11, Abb. 2.

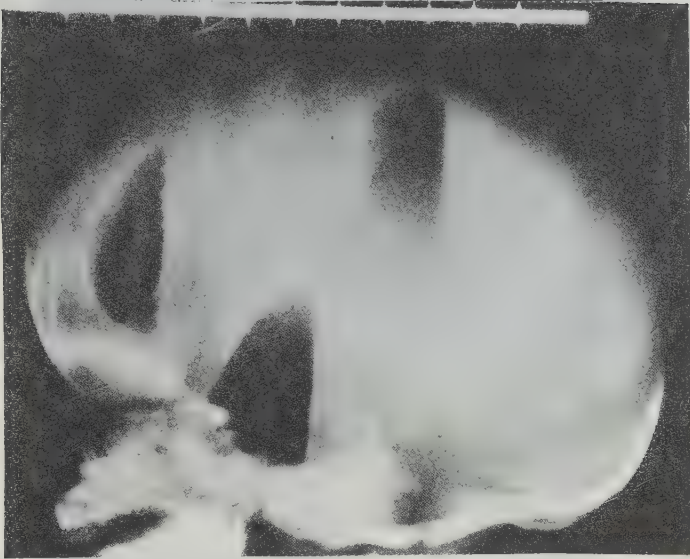


Abb. 2: Pat. 2: H. S., geb. 9.5.74; Ventrikulographie vom 12.6.74:

mittelständiger Hydrocephalus, multiple Cysten,
cortexnah, links parietal, links temporal.

Die Carotisangiographie vom 10.7.74 stellt ein mittelständiges Gefäßsystem dar, mit Ausspannung der A. cerebri anterior und Anhebung der A. cerebri media, entsprechend einer massiven Cystenbildung parieto-occipito-temporal beidseits (Abb. 3 und 4).

(Weiterer Verlauf siehe S. 14)



Abb. 3: Pat. 2: H. S., geb. 9.5.74;
Carotisangiographie vom 10.7.74

zusammenfassende Legende siehe S. 13, Abb. 4

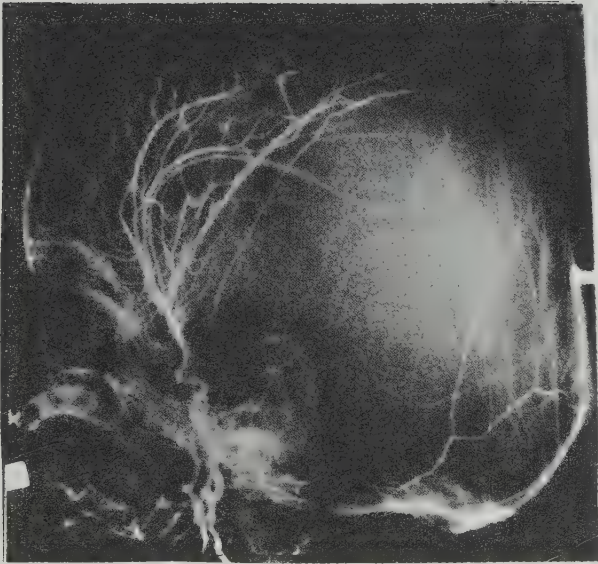


Abb. 4: Pat. 2: H. S., geb. 9.5.74;
Carotisangiographie vom 10.7.74:

Doppelfüllung des mittelständigen Gefäßsystems bei Anteriorausspannung und grotesker Mediaanhebung: entsprechend einer massiven Cystenbildung parieto-occipito-temporal beidseits. - Der Syphon ist intracraniell erheblich gestreckt; aus seinem Bereich gehen besenreiserartig vielfache Piasgangliengefäße ab, fast wie bei einer Teleangiectasia iuxta-basalis; venöse Phase nicht ausreichend dargestellt.

Am 11.7.74 Einlage eines Hakim-Medium-Ventilsystems rechts. Bei den postoperativen Nachuntersuchungen zeigt das Kind eine statomotorische Retardierung, einen Verdacht auf Sehbehinderung und mittelgradige cerebrale Koordinationsstörungen. Der Kopfumfang liegt sich deutlich zur Norm (44 cm).

Der Cytomegalietiter im Alter von 3 Monaten spricht sehr stark für eine aktive CMV-Infektion (Titer 1:16).

Jetzt, im Alter von 4 Jahren, kann das Mädchen frei sitzen, sprechen und hören, laufen kann es nicht. Der Verdacht auf die schwere Sehbehinderung hat sich bestätigt. Die Eltern beschreiben ihre Tochter als sehr aufgeschlossen, anschmiegsam und vertraulich, der Spieltrieb und die Aufmerksamkeit seien sehr gut. Das Kind steht wegen seiner statomotorischen Retardierungen in krankengymnastischer Behandlung.

Gesamtdiagnose:

Beidseitige parieto-occipito-temporale Mehrfachcysten, kommunizierend, hydrocephale Seitenventrikelkonfiguration, Liquorabfluß ungeklärt (Hydrocephalus occlusus?). Zustand nach Einlage eines Hakim-Medium-Ventils rechts. Bisher befriedigende statomotorische Entwicklung und gute geistige Fortschritte.

Patient 3: H. R., männl., geb. 8.1.75

Anamnese: Das Kind wurde durch Kaiserschnitt wegen Eklampsie der Mutter geboren, perinatal bestand eine Asphyxie. Am 8. Lebenstag erkrankte der Junge an einer eitrigen Meningitis mit Aerobakter, unter Antibiotikatherapie Liquorsanierung. Nach weiteren 3 Wochen traten generalisierte Krampfanfälle auf, der Kopfumfang begann zu wachsen (von 32 cm post partum auf 40 cm).

Refund: Die Ventrikulographie vom 19.2.75 zeigte einen erheblichen Hydrocephalus mit mehrfachen Ausbuchtungen frontal und occipital (siehe Abb. 5 und 6).



Abb. 5: Pat. 3: H. R., geb. 8.1.75; Ventrikulographie vom 19.2.75:

zusammenfassende legende siehe S. 16, Abb. 6



Abb. 6: Pat. 3: H. R., geb. 8.1.75;
Ventrikulographie vom 19.2.75:

Erheblicher Hydrocephalus, mittelständig mit mehrfachen Ausbuchtungen frontal und occipital (mehr Porencephalie als Cystenhirn) Hirnmanteldicke frontal unter 5 mm, occipital unter 8 mm.

Am 20.2.75 Einlage eines Spitz-Holter-Mitteldruck-Shunts rechts. Postoperativ stellt man einen leichten Meningismus, ein tonisches Zittern der rechten Extremitäten und eine weitere Zunahme des Kopfumfanges fest (44 cm).

Die Ventrikulographie vom 12.1.75 zeigt eine vermehrte forencephale Zeichnung praecentro-parietal (siehe Abb. 7 und 8).



Abb. 7: Pat. 3: H. R., geb. 8.1.75;
Ventrikulographie vom 13.5.75:

zusammenfassende Legende siehe S. 19, Abb. 8

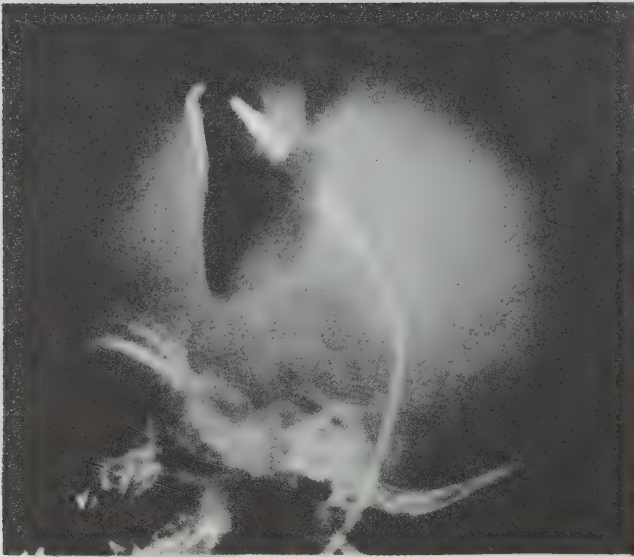


Abb. 8: Pat. 3: H. R., geb. 8.1.75;
Ventrikulographie vom 13.5.75:

Vermeehrt porencephale Zeichnung praecentro-parietal,
keine Luftpassage nach occipital, frontal praktisch
kein Hirnmantel.

Am 23.5.75 zusätzliche Einlage eines Ventilkatheters links. Jetzt stabilisiert sich der Kopfumfang.

Am 13.8.75 muß das Ventilsystem wegen spontaner Hautperforation und Ventilsepsis entfernt werden, ein links fronto-praecentral entstandenes Empyem kann unter Antibiotikatherapie zum Verschwinden gebracht werden.

Bei den Nachuntersuchungen sieht man ein schwerst cerebral geschädigtes Kind mit atrophischer, hypotoner Muskulatur, Strabismus divergens und ausgeprägtem Hydrocephalus.

Eine am 9.10.75 durchgeführte Ventrikulographie zeigt eine zusätzliche Füllung eines großen, teilseptierten Hohlraums links occipital, der praktisch die ganze Hemisphäre erfasst (Abb. 9 bis 11).



Abb. 9: Pat. 3: H. R., geb. 8.1.75;
Ventrikulographie vom 9.10.75:

zusammenfassende legende siehe S. 21, Abb. 11

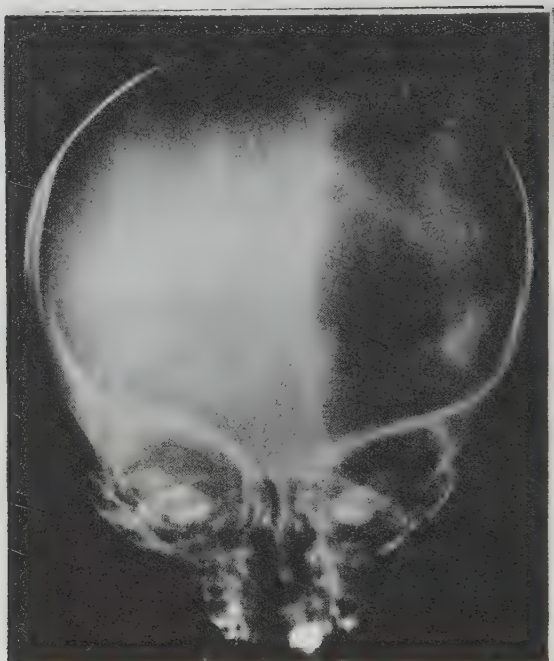


Abb. 10: Pat. 3: H. R., geb. 8.1.75;
Ventrikulographie vom 9.10.75:

zusammenfassende Lenende siehe S. 21, Abb. 11

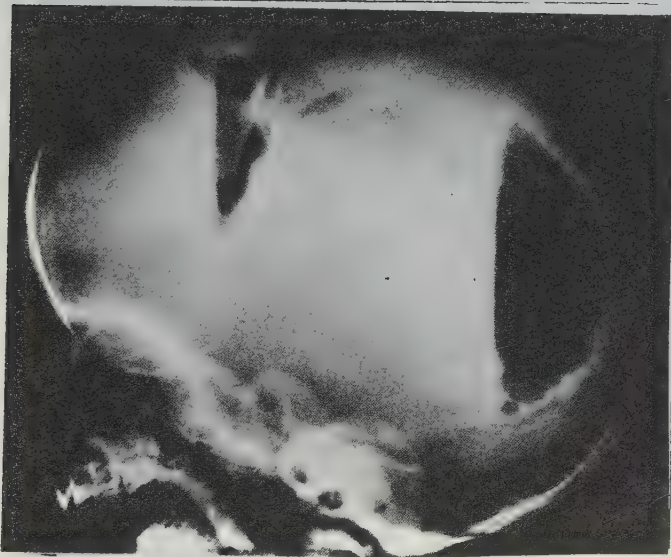


Abb. 11: Pat. 3: H. P., geb. 8.1.74;
Ventrikulographie vom 9.10.75:

Ausgeprägte hydrocephale Schädelkonfiguration. Jetzt zusätzliche Füllung eines großen, teilseptierten Hohlraumes links occipital (praktisch die ganze linke Hemisphäre erfassend). Lage des eigentlichen Ventrikelsystems fraglich.

Die lumbale Pneumoencephalographie vom 7.4.76 stellt einen cystischen Hohlraum von 1,5 cm Durchmesser im Vierhügel-Bereich dar (Abb. 12).

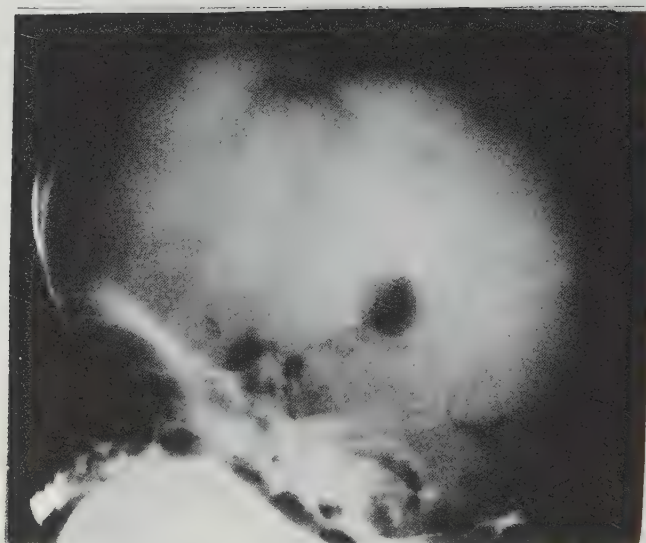


Abb. 12: Pat. 3: H. R., geb. 8.1.75;

Lumbale Pneumencephalographie vom 7.4.76:

Keine sichere Innenfüllung, sondern nur Darstellung
eines 1,5 cm Durchmesser großen, cystischen Hohl-
raumes im Vierhügel-Bereich.

Die Ventrikulographie vom 8.4.76 zeigt eine massive Ausweitung
der links-hemisphärischen Hohlraumbildung (siehe Abb. 13 bis 16).

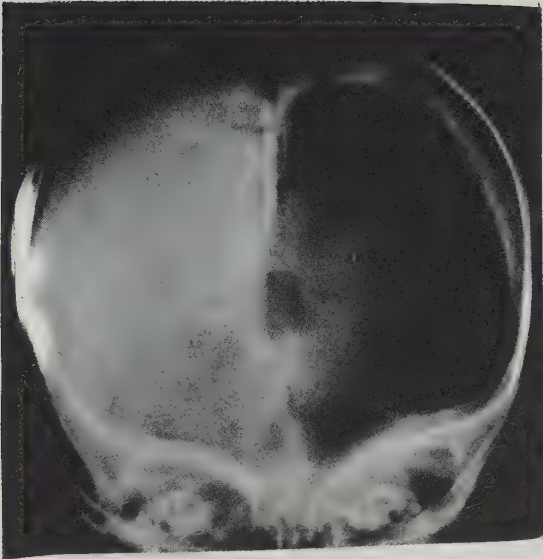


Abb. 13:

Pat. 3: H. R.,

geb. 8.1.75;

Ventrikulographie

vom 8.4.76:

zusammenfassende Le-
gende siehe S. 25,

Abb. 16

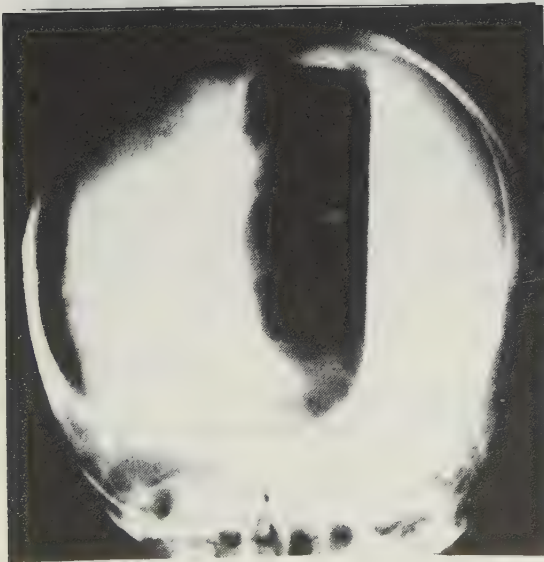


Abb. 14:

Pat. 3: H. R.,

geb. 8.1.75;

Ventrikulographie

vom 8.4.76:

zusammenfassende Le-
gende siehe S. 25,

Abb. 16

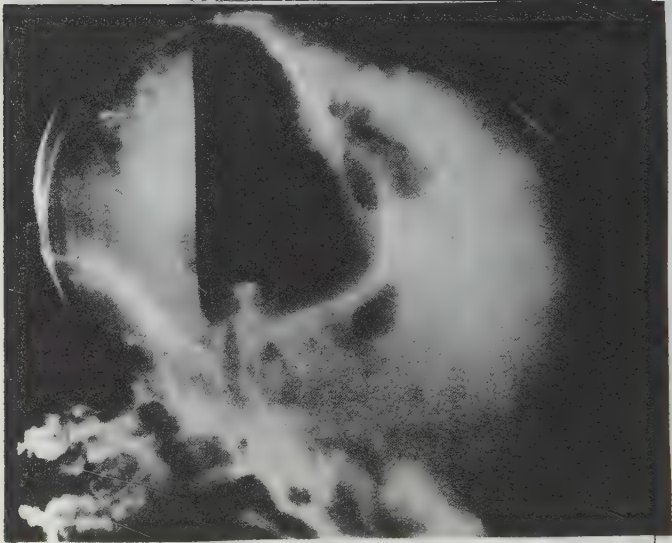


Abb. 15: Pat. 3: H. R., geb. 8.1.75;
Ventrikulographie vom 8.4.76:

zusammenfassende Legende siehe S. 25, Abb. 16

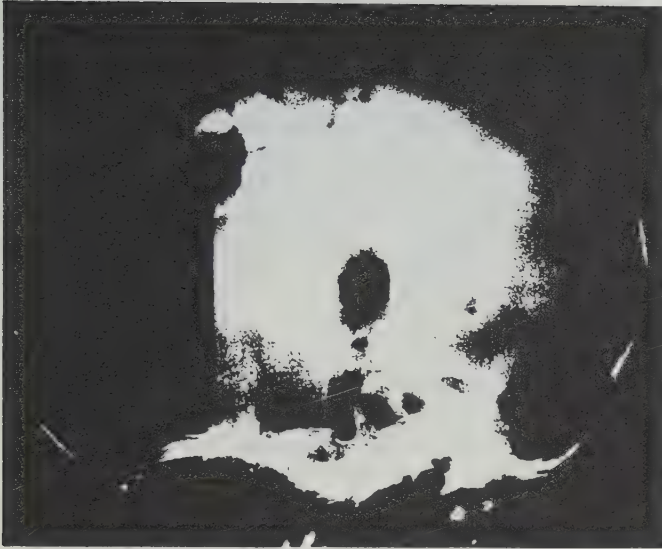


Abb. 16: Pat. 3: H. R., geb. 8.1.75;
Ventrikulographie vom 8.4.76:

Massive Ausweitung der links-hemisphärischen Hohl-
raumbildung; rechte Seite nicht sicher beurteilbar.

Am 17.4.76 verstirbt das Kind außerhalb unserer Klinik an
plötzlichem Kreislauf- und Atemstillstand, der nicht mehr
beherrscht werden konnte. Vorausgegangen waren Zeichen von
Hirndruck. Eine Obduktion wurde nicht durchgeführt.

Gesamtdiagnose:

Primär Überwiegend hydrocephal angelegtes Cystenhirn mit
mangelnder Druckkompensation, zunehmend als Cystenhirn umge-
wandelt.

Zustand nach Einlage von zwei Spitz-Holter-Mitteldruck-Shunt-
systemen rechts und links.

Exitus letalis im Alter von 15 Monaten durch Hirndrucksteigerung.

Fall 4: P. F., mÄdcl., geb. 12.3.71

Anamnese: Im ersten, zweiten und achten Schwangerschaftsmonat traten bei der Mutter Blutungen auf. Das Kind wurde aus Fußlage geboren. Es bestand eine 4 x 4 cm große offene lumbale Myelomeningocele mit Läsionen der distalen Extremitäten (L₄ - L₅), die sofort operativ versorgt wurde.

In der Folgezeit entwickelte sich ein Hydrocephalus, sodaß am 24.3.71 ein Hakim-Ventil rechts eingelegt wurde. Am 23.8.71 mußte eine Shuntrevision wegen einer Thrombose der Vena jugularis durchgeführt werden.

Trotz des Ventils rechts nahm der Kopfumfang weiter steil zu (14 cm), außerdem bestanden immer subfebrile Temperaturen um 38 °C.

Man entschloß man sich am 13.12.71 zum Austausch des Ventils nach links (Holter-Mitteldruck-Ventil).

Bei Kontrolluntersuchungen besserte sich die Entwicklung des Kindes auffällig; es aß gut, begann zu lächeln, konnte greifen, es lernte bald sitzen und sprechen. Die Eltern beschrieben ihren Sohn als aufgeweckt und munter.

Die Ventrikulographie vom 29.7.74 durch Direktpunktion zeigt ein mäßig erweitertes Ventrikelsystem (Abb. 17).

Eine am 1.8.74 durchgeführte Reventrikulographie stellt eine Doppelcyste rechts parieto-temporo-occipital dar, ohne Luftkommunikation zu den Seitenventrikeln (Abb. 18 und 19).

Die ebenfalls am 1.8.74 durchgeführte Carotisangiographie rechts zeigt eine bizarre Gefäßstruktur mit vermehrter Schläfenarterienverzweigung und Kaliberschwankungen bei mittelständigem Gefäßsystem (Abb. 20 bis 22).

(Weiterer Verlauf siehe S. 31)

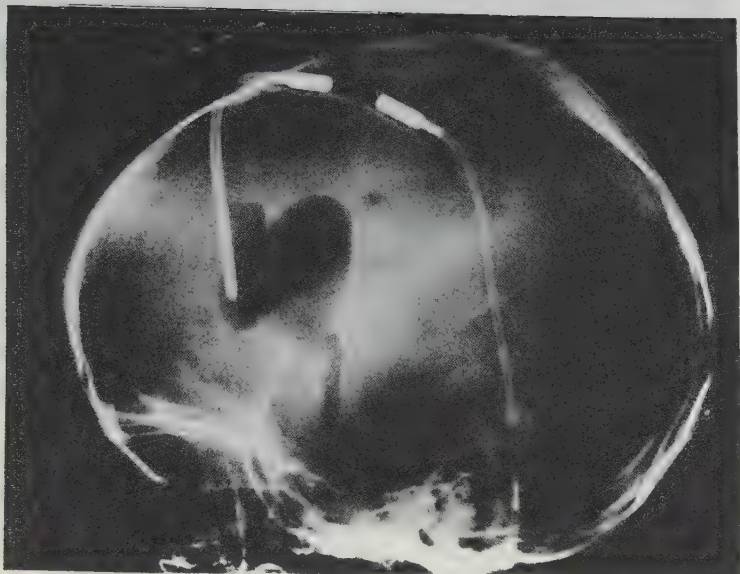


Abb. 17: Pat.4: H. M., geb. 12.3.71; Ventrikulographie vom
19.7.74 durch Direktpunktion rechts vorne:

Mittelständiges, nur mäßig erweitertes Ventrikel-
system, vorderer III. Ventrikel ebenfalls leicht
erweitert, keine sichere Luftpassage zum IV. Ven-
trikel.



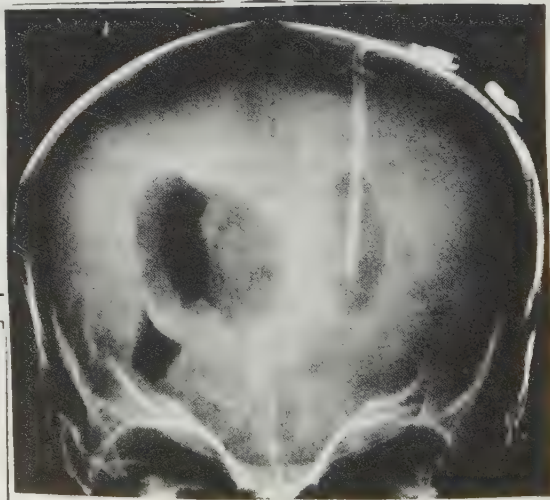
Abb. 18: Pat. 4: H. M., geb. 12.3.71; Reventrikulographie vom 1.8.74:

zusammenfassende Legende siehe unten, Abb. 19

Abb. 19:

Pat. 4: H. M., geb. 12.3.71; Reventrikulographie vom 1.8.74:

Doppelcyste rechts parieto-temporo-occipital, ohne Luftkommunikation zu den Seitenventrikeln (der untere Anteil der Doppelcyste wirkt wie ein fehlgebildetes Trigonium).



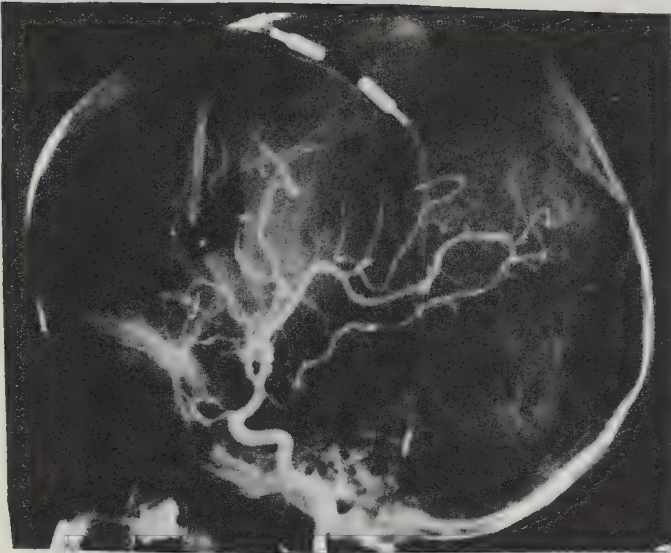
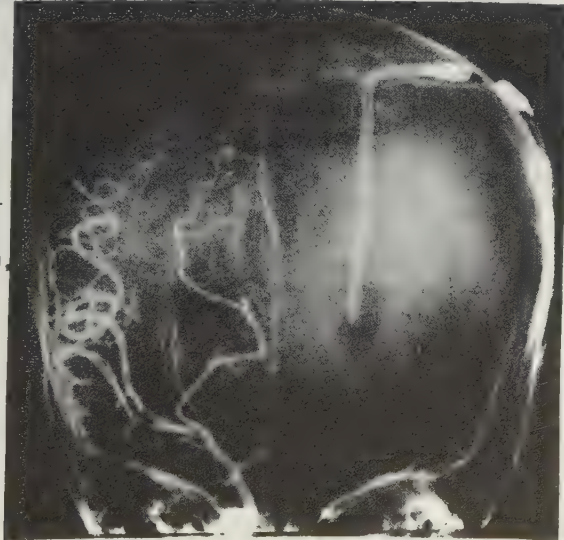


Abb. 20: Pat. 4: H. M., geb. 12.3.71; Carotisangiographie
rechts vom 1.8.74:

zusammenfassende Legende siehe S. 30, Abb. 22

Abb. 21:
Pat. 4: H. M., geb.
12.3.71; Carotis-
angiographie rechts
vom 1.8.74:

zusammenfassende
Legende siehe S. 30,
Abb. 22.



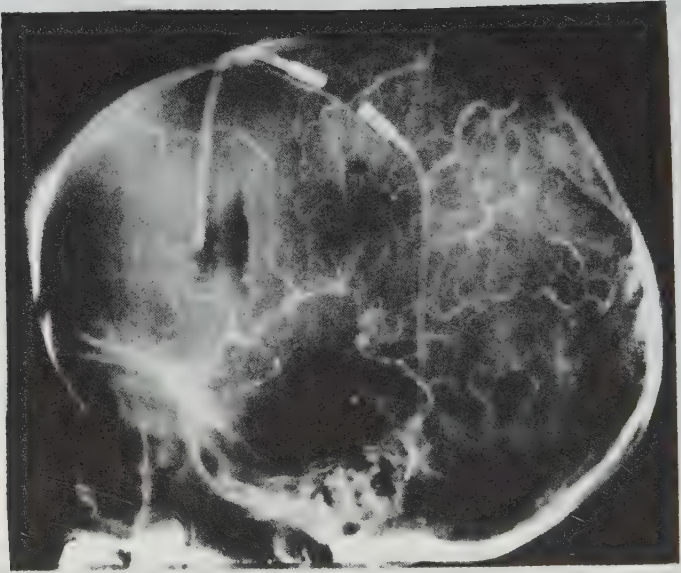


Abb. 22: Pat. 4: H. M., geb. 12.3.71; Carotisangiographie
rechts vom 1.8.74:

Bizarre Gefäßstruktur mit vermehrter Schlängelung und Kaliberschwankungen bei mittelständigem Gefäßsystem.

Diese Besserung hielt bis September 1975 an, dann jedoch verstärkte Kopfschmerzen mit Zeichen von Hirndruck. Am 19.12.75 wurde eine Verbindung vom zu kurzen und durchflußinsuffizienten Herzkatheter des Holter-Mitteldruck-Shuntsystems an einen Raimondi-Peritonealkatheter geschaffen; danach waren die oben genannten Symptome beseitigt, das Kind entwickelte sich gut.

Bei weiteren Kontrolluntersuchungen zeigte sich das Kind freundlich zugewandt, es sprach viel und machte in seiner geistigen Entwicklung gute Fortschritte. Es befindet sich weiterhin in krankengymnastischer Behandlung.

Die Computertomographie vom 12.7.77 zeigt eine starke Ausweitung des linken Hinterhorns, zwei, durch Teilsepten getrennte Hohlräume im Bereich des rechten Ventrikels, sowie das durch den Ventrikelkatheter drainierte Vorderhorn (Abb. 23 bis 27).

Ein Einschulungsversuch des Kindes im September 1977 zeigte einen guten Erfolg, dennoch wurde die endgültige Einschulung um ein Jahr verschoben.

Gesamtdiagnose:

Hydrocephalus (wahrscheinlich occlusus infolge Aquäduktverschluß) bei angeborener thoraco-lumbaler Myelocele, rechts parieto-temporale Doppelcyste (ohne Kommunikation?), Ausweitung des rechten Hinterhorns.

Zustand nach Einlage zweier Holter-Mitteldruck-Shuntsysteme rechts und links, Verbindung des Herzkatheters an einen Raimondi-Peritonealkatheter.

Bisher gute körperliche und geistige Entwicklung des Kindes, das Kind ist schulfähig.

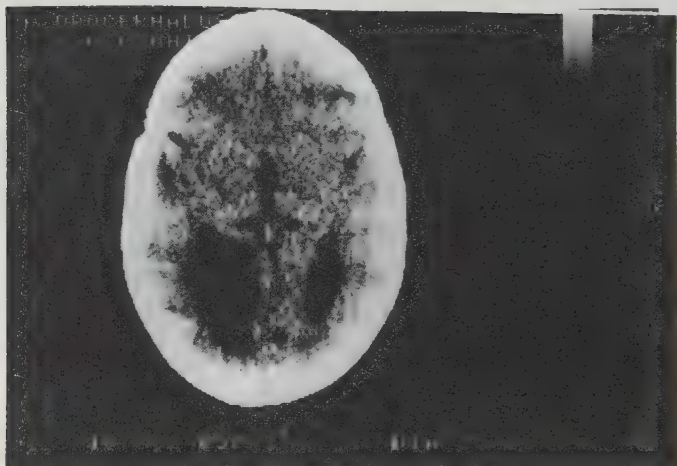


Abb. 23: Pat 4: H. M., geb. 12.3.71; Computertomographie vom 12.7.77:

zusammenfassende Legende siehe S. 34, Abb. 27

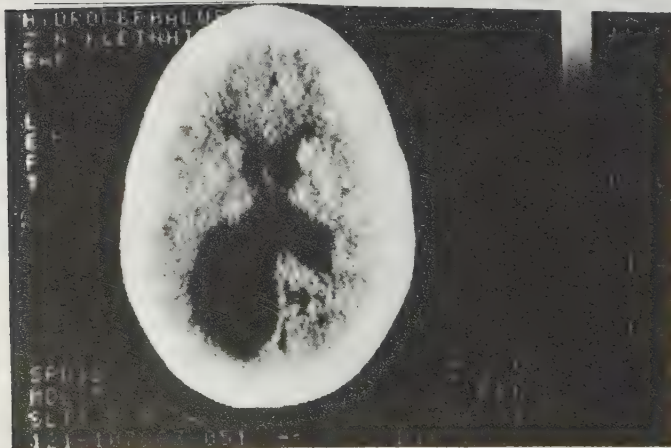


Abb. 24: Pat. 4: H. M., geb. 12.3.71; Computertomographie vom 12.7.77:

zusammenfassende Legende siehe S. 34, Abb. 27

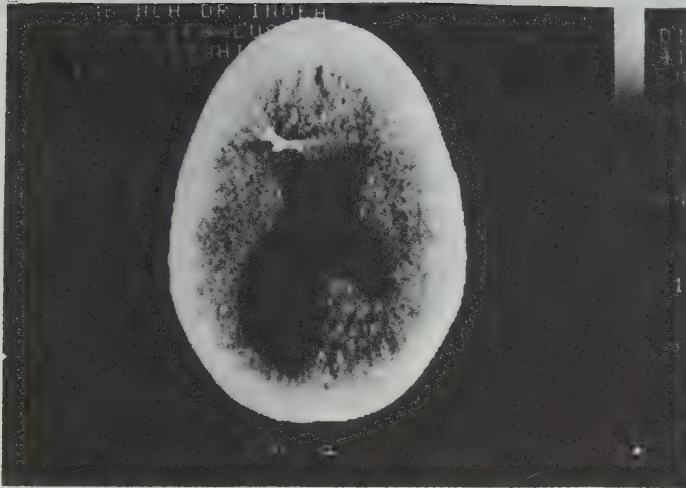


Abb. 25: Pat. 4: H. M., geb. 12.3.71;

Computertomographie vom 12.7.77:

zusammenfassende legende siehe S. 34, Abb. 27

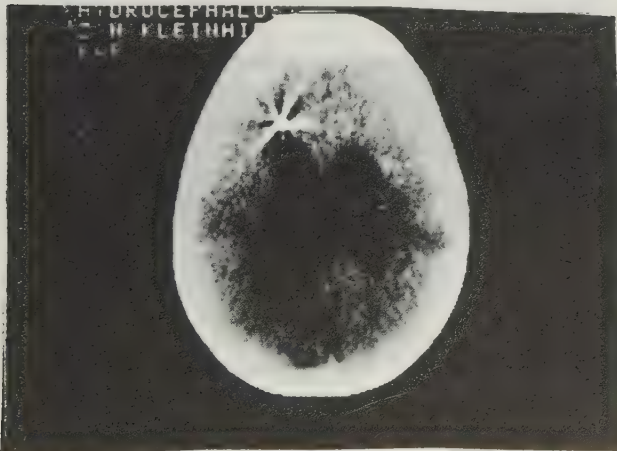


Abb. 26: Pat. 4: H. M., geb. 12.3.71;

Computertomographie vom 12.7.77:

zusammenfassende legende siehe S. 34, Abb. 27

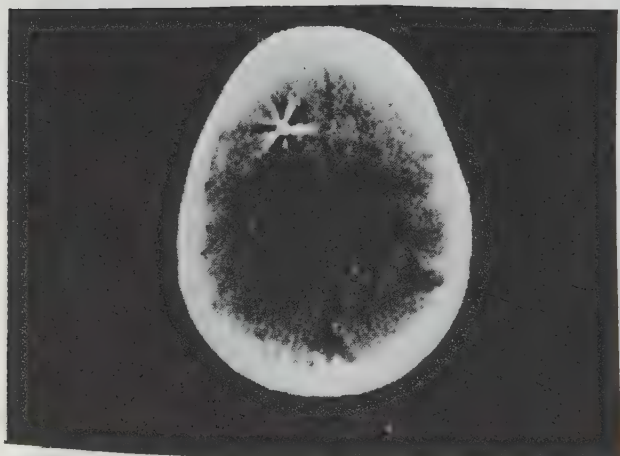


Abb. 27: Pat. 4: H. M., geb. 12.3.71;
Computertomographie vom 12.7.77:

Darstellung des erweiterten linken Hinterhorns;
der rechte Seitenventrikel scheint durch Teilsepten
in zwei größere Hohlräume geteilt. Die Lage des
Ventilkatheters im linken Vorderhornbereich ist
deutlich zu erkennen.

Patient 5: S. U., weibl., geb. 14.1.74.

Anamnese: Bei der Mutter wurde die Schwangerschaft bis zum 6. Monat nicht erkannt, sie wurde mit Prodynova^R auf klimakterische Beschwerden behandelt, da sie im 41. Lebensjahr stand und Primipara war. Bei der Geburt hatte das Kind eine 2 x 3 cm große sacrale Myelocoele, die sofort operativ versorgt wurde. Die Geburt wird von der Mutter als langdauernd und schwer geschildert. Im Alter von 7 Wochen entwickelte sich eine eitrige Ventrikulitis mit Klebsiella, E. coli und vergrünenden Streptokokken.

Am 15.2.74 wurde wegen eines sich entwickelnden Hydrocephalus bei Ventrikulitis eine Ventrikeldrainage rechts eingelegt, am 22.2.74 links. Wegen fortgesetzter Eiterungen mußten die Katheter am 3.3.74 jedoch wieder entfernt werden.

Die Ventrikulographie vom 2.5.74, die wegen zunehmenden Kopfumfanges von 36 auf 46 cm durchgeführt wurde, zeigte einen zentralen Monoventrikel ohne sichere Füllung des Hinter- und Temporalhorns, sowie keine Luftpassage in die kaudalen Ventrikel.

Daraus wurde die Indikation zur Trepanation rechts gestellt, bei der am 5.6.74 eine ausgedehnte Cystenfensterung im Bereich der rechten Hemisphäre vorgenommen wurde.

Nach der Entlassung aus stationärer Behandlung war das Kind neurologisch unauffällig. Bei einer erneuten ventrikulographischen Kontrolle am 21.8.74 zeigte sich ein cystisch-porencephal ausgedehntes und verändertes Ventrikelsystem der linken Hemisphäre, keine Luftpassagen in das rechte Hinterhorn, das rechte Temporalhorn und in den III. Ventrikel (siehe Abb. 28 bis 30).

Man entschloß sich am 23.8.74 zur Einlage eines biventrikulären Holter-Mitteldruck-Shunts rechts. Nach diesem Eingriff war das Kind wach, es nahm regen Anteil an der Umübung und hatte keine neurologischen Ausfallerscheinungen.

(Weiterer Verlauf siehe S. 39)

Abb. 28: Pat. 5:
S. U., geb. 15.1.74
Ventrikulographie
vom 21.8.74:

zusammenfassende
Legende siehe
S. 37, Abb. 30

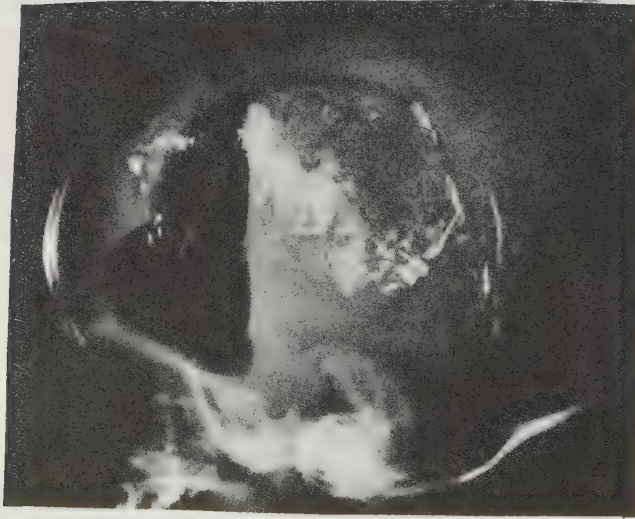


Abb 29: Pat. 5: S. U., geb. 15.1.74;
Ventrikulographie vom 21.8.74:

zusammenfassende Legende siehe S. 37, Abb. 30

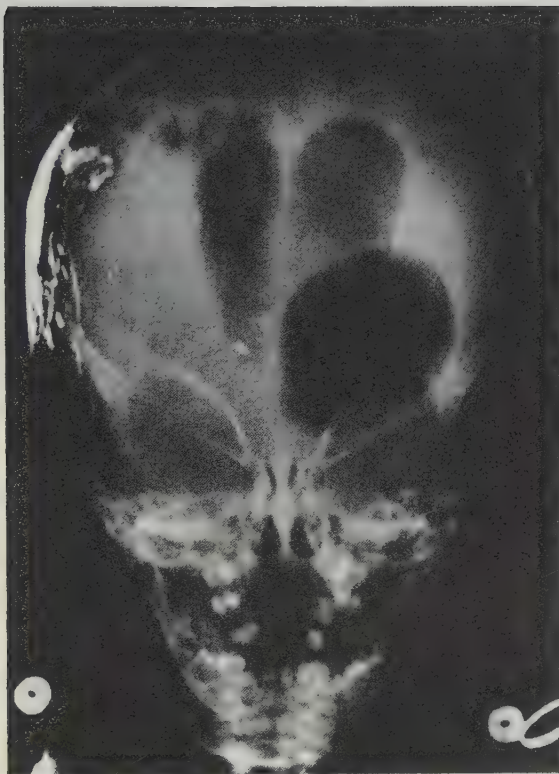


Abb. 30: Pat. 5: S. U., geb. 15.1.74;
Ventrikulographie vom 21.8.74:

Zustand nach Trepanation rechts; vermehrt
hydrocephale Kopfkongfiguration, beschriebener
Monoventrikel stark erweitert, zusätzlich Füllung
(kommunizierend) einer großen Cyste links fronto-
basal .

(Alte Clip- und Tantalmarkierungen nach Trepana-
tion rechts).

Im Januar 1975 verschlechterte sich jedoch der Zustand des Mädchens wieder, es zeigte keine gezielten Bewegungen und schien nicht zu sehen.

Die Röntgenkontrolle des Schädels deutete auf eine erneute Cystenbildung rechts hin, da der rechte Ventilkatheter nach links verschoben war. Die Ventrikulographie bestätigte eine großkammerige, nicht kommunizierende Cystenbildung im Bereich der ganzen Hemisphäre rechts (Abb. 31).

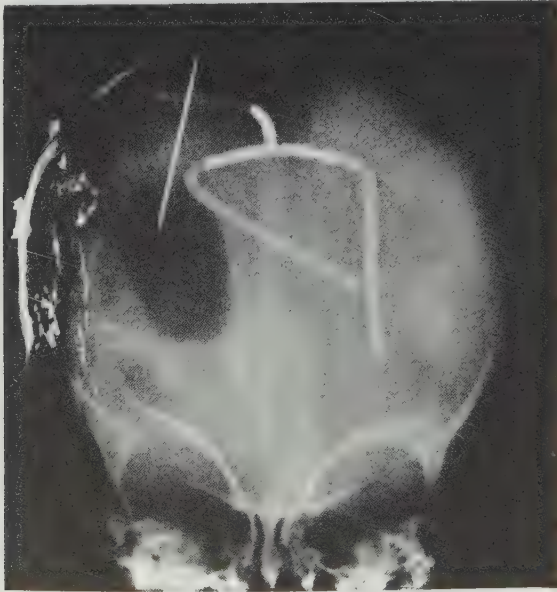


Abb. 31: Pat. 5: S. U., geb. 15.1.74;
Ventrikulographie vom 5.2.75:

Verlagerung des rechtshemisphärischen Katheters nach links durch Wachstum einer rechts-frontoparietalen, nicht kommunizierenden Cyste, möglicherweise zwei Cysten (dargestellt durch Direktpunktion).

So wurde am 10.2.75 ein zusätzlicher 3. Ventilkatheter rechts frontopraecentral mit Verbindung an das bereits liegende Hoffer-Mitteldruck-Shuntsystem gelegt. Die weitere Entwicklung des Kindes blieb stark hinter der Norm zurück, es traten Jacksonanfälle auf und es bestand eine totale Amaurose. Das Mädchen kann mit 3 1/2 Jahren nicht sitzen und den Kopf nicht heben, es macht keine Lautäußerungen. Links besteht eine Hemiparese mit schwacher aktiver Motorik.

Eine am 29.6.76 angefertigte Schädelleeraufnahme zeigt eine mäßige Rückverlagerung des mittleren intracraniellen Katheters nach rechts, sodaß doch eine gewisse Entlastung der rechts-hemisphärischen Cyste durch den 3., am 10.2.75 eingelegten Katheter rechts erfolgt ist (siehe Abb. 32, vergl. mit Abb. 31).

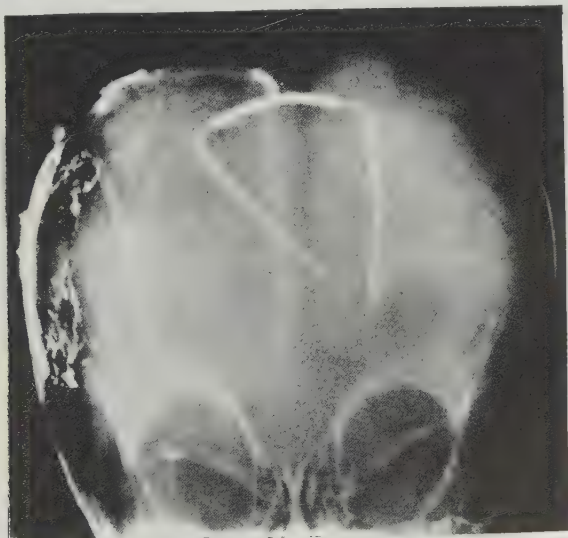
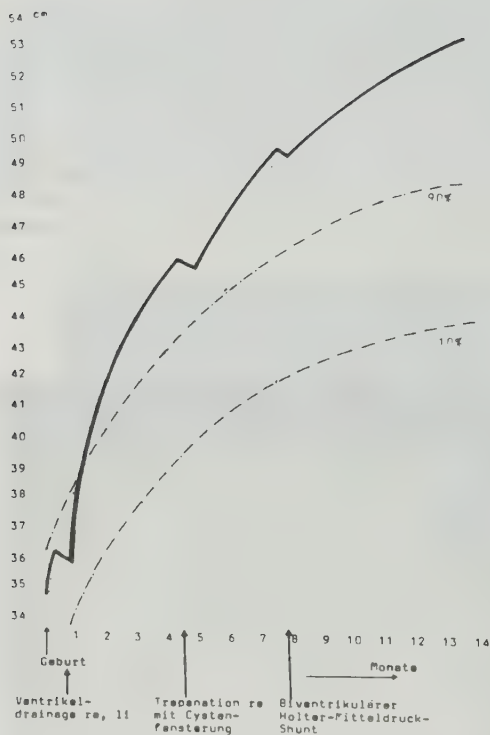


Abb. 32: Pat. 5: S. U., geb. 15.1.74;
Schädelleeraufnahme vom 29.6.76:

Sie zeigt eine mäßige Rückverlagerung des mittleren intracraniellen Katheters nach rechts, sodaß möglicherweise doch eine gewisse Entlastung der rechts-hemisphärischen Cysten durch den 3., im Februar 1975 eingelegten Katheter rechts erfolgt ist.



Schema 2: Pat. 5: S.U., geb. 15.1.74;

Darstellung der Kopfumfangsentwicklung von Pat. 5:

Trotz mehrerer operativer Eingriffe konnte bei diesem Patienten keine Senkung der Kopfumfangskurve zur Norm hin erreicht werden.

Ein am 29.4.77 angefertigtes Computertomogramm zeigt eine große Cyste rechts, die den gesamten temporo-parieto-occipitalen Bereich einnimmt, sowie drei kleinere Cysten links frontal und parieto-occipital (siehe Abb. 33 bis 36).

Auf Grund dieses Befundes und des unverändert schlechten Zustandes des Kindes entschloß man sich am 16.6.77 zu einer weiteren Einlage eines Holter-Mitteldruck-Shunts rechts occipital. Dem Kind geht es weiterhin unverändert, es ist schwerst retardiert und vollkommen pflegebedürftig.

Gesamtdiagnose:

Myelocoele, Ventrikulitis post partum bei primär polycystisch fehlgebildetem Gehirn mit intrakranieller Drucksteigerung.

Zustand nach Trepanation rechts mit ausgedehnter Cystenfensterung, Einlage von zwei Holter-Mitteldruck-Shuntssystemen rechts fronto-praecentral und rechts occipital, sowie eines biventrikulären Holter-Mitteldruck-Shunts rechts.

Bisher unbefriedigende Entwicklung des Kindes, es ist vollkommen pflegebedürftig und zeigt keinerlei geistigen Fortschritt.

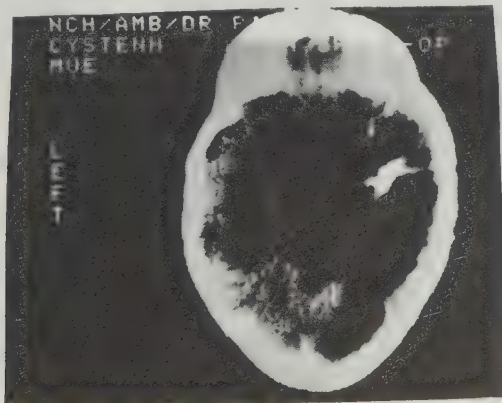


Abb. 33: Pat. 5: S. U., geb. 15.1.74; Computertomographie vom 29.4.77:

zusammenfassende Legende siehe S. 43, Abb. 36

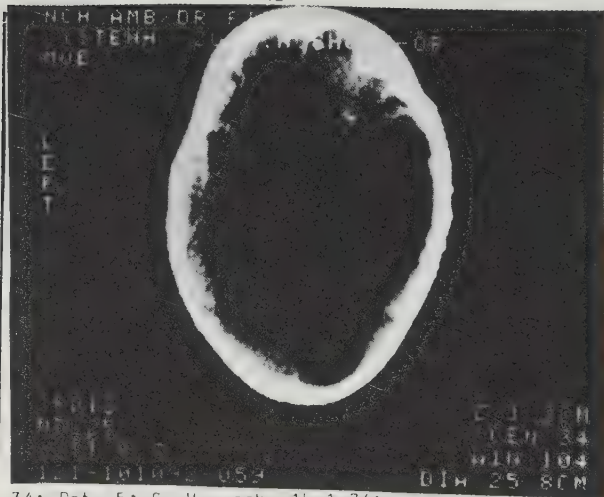


Abb. 34: Pat. 5: S. U., geb. 15.1.74;

Computertomographie vom 29.4.77:

zusammenfassende Legende siehe S. 43, Abb. 36

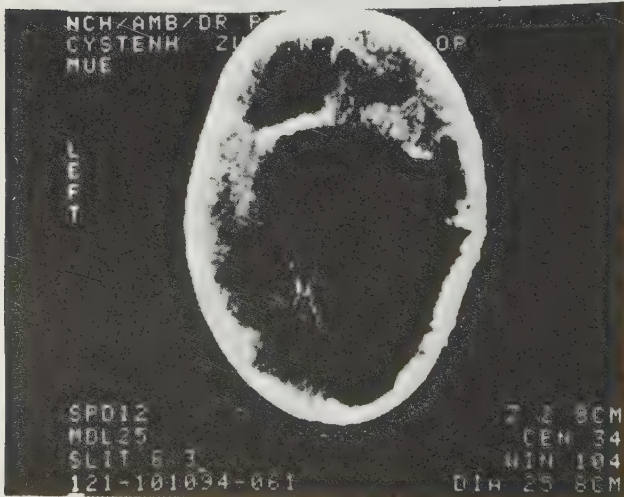


Abb. 35: Pat. 5: S. U., geb. 15.1.74;

Computertomographie vom 29.4.77:

zusammenfassende Legende siehe S. 43, Abb. 36

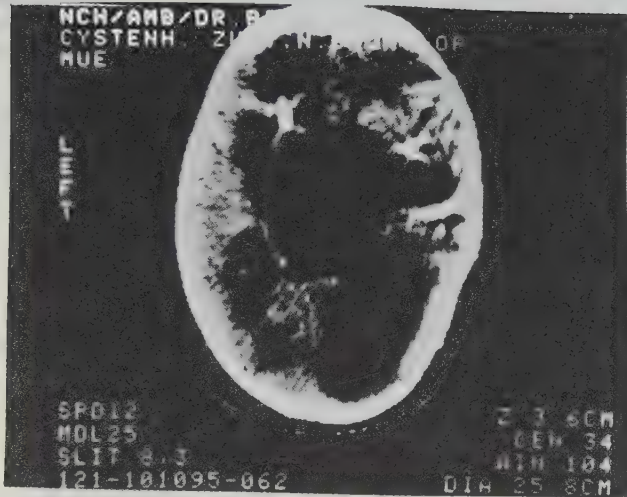


Abb. 36: Pat. 5: S. U., geb. 15.1.74;
Computertomographie vom 29.4.77:

Darstellung einer großen Cyste rechts, die den gesamten temporo-parieto-occipitalen Bereich einnimmt, sowie drei kleinerer Cysten links frontal und parieto-occipital.

Auf Abb. 36 leichte Streifenartefakte durch die Ventilkatheter.

Patient 6: S. R., weibl., geb. 18.5.73.

Anamnestisch ist eine angeborene Encephalocele bekannt. Wegen Zunahme des Kopfumfanges wurde bei dem Mädchen am 28.6.73 ein Holter-Mitteldruck-Shunt rechts eingelegt.

Die Ventrikulographie zeigte ein mittelständiges, polycystisch und hydrocephal umgewandeltes Ventrikelsystem mit zahlreichen Septen (siehe Abb. 37 bis 41).

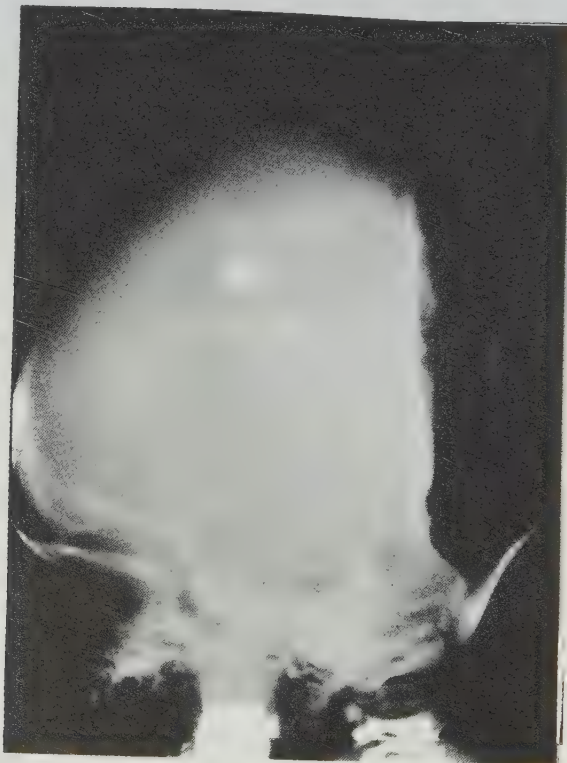


Abb. 37: Pat. 6: S. R., geb. 18.5.73;
Ventrikulographie vom 6.6.73:

zusammenfassende Legende siehe S.47, Abb. 41

Abb. 38:

Pat. 6: S. R.,

geb. 18.5.73;

Ventrikulographie

vom 6.6.73:

zusammenfassende

Legende siehe S. 47

Abb. 41

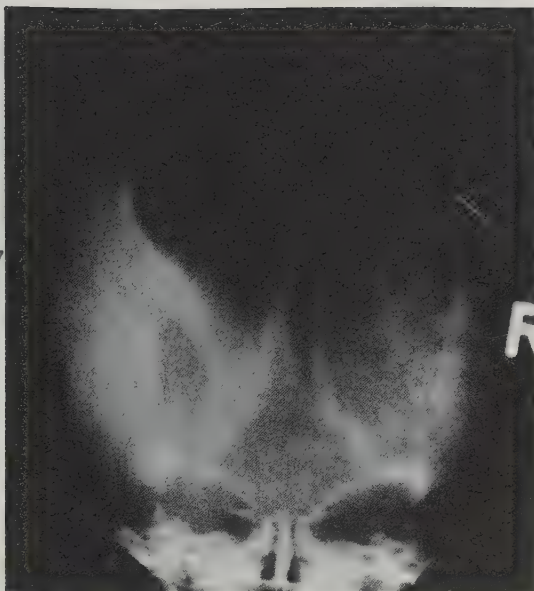


Abb. 39:

Pat. 6: S. R.,

geb. 18.5.73;

Ventrikulographie

vom 6.6.73:

zusammenfassende

Legende siehe S. 47,

Abb. 41





Abb. 40: Pat. 6: S. R., geb. 18.5.73;
Ventrikulographie vom 6.6.73:

zusammenfassende Legende siehe S. 47, Abb. 41



Abb. 41: Pat. 6: S. R., geb. 18.5.73;
Ventrikulographie vom 6.6.73:

Breitschädelig, mäßig hydrocephale Kopfkonfiguration,
Encephalocèle mit Luftkommunikation in Kopfmitte
parietal, mittelständiges, polycystisch und hydro-
cephal umgewandeltes Ventrikelsystem mit zahlreichen
Septen, Hirnmantel frontoapikal und frontobasal noch
bis 1 cm Dicke, parietal und occipital Hirnmantel-
dicke nicht mehr meßbar verdünnt.

Am 30.7.73 wurde die Encephalocèle in Kopfmittle parietal abgetragen, am 29.9.73 war eine Shuntrevision wegen eines verstopften Ventilkatheters notwendig.

Die Entwicklung des Kindes war zufriedenstellend, es aß gut, nahm an Gewicht zu, bewegte alle Extremitäten und konnte bald sitzen. Neurologisch war es unauffällig, es bestand jedoch eine völlige Blindheit.

Am 2.10.74 verstarb das Kind ohne hiesige Wiedervorstellung in einer auswärtigen Klinik an Pneumonie, begleitet von Hirndruckzeichen und epileptischen Anfällen. Eine Obduktion ist nicht erfolgt.

Gesamtdiagnose:

Polycystisch hydrocephales Gehirn mit Encephalocèle.

Zustand nach Einlage eines Holter-Mitteldruck-Shunts rechts und operativer Abtragung der Encephalocèle.

Exitus letalis am 2.10.74 an Pneumonie, begleitet von Hirndruckzeichen und epileptischen Anfällen.

Patient 7: W. B., weibl., geb. 2.5.76.

Anamnese: Das Kind kam durch einen Kaiserschnitt wegen eines Hydrocephalus (Kopfumfang 43 cm) zur Welt.

Die Ventrikulographie vom 14.5.76 zeigt hemisphärisch keinen Hirnmantel, praktisch Hydranencephalie (siehe Abb. 42 bis 45).

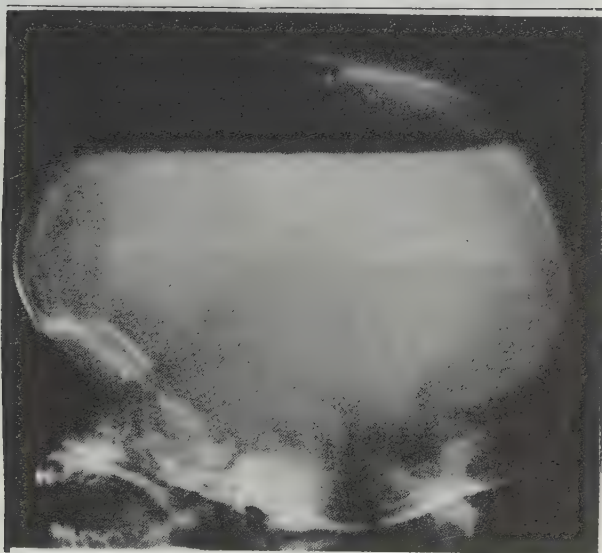


Abb. 42: Pat. 7: W. B., geb. 2.5.76;
Ventrikulographie vom 14.5.76:

zusammenfassende Legende siehe S. 51, Abb. 45

Abb. 43:

Pat. 7: W. B.,

geb. 2.5.76;

Ventrikulographie

vom 14.5.76:

zusammenfassende

Legende siehe S. 5

Abb. 45

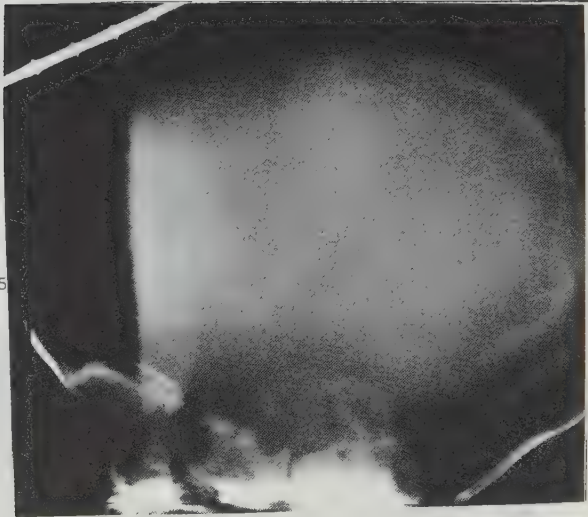


Abb. 44:

Pat. 7: W. B.,

geb. 2.5.76;

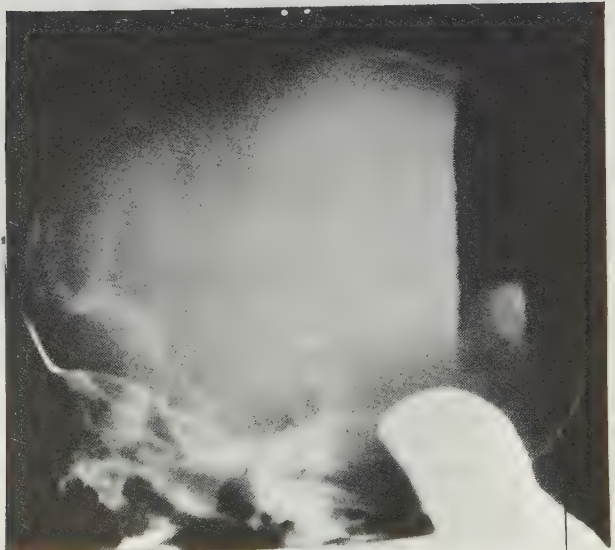
Ventrikulographie

vom 14.5.76:

zusammenfassende

Legende siehe S. 51,

Abb. 45



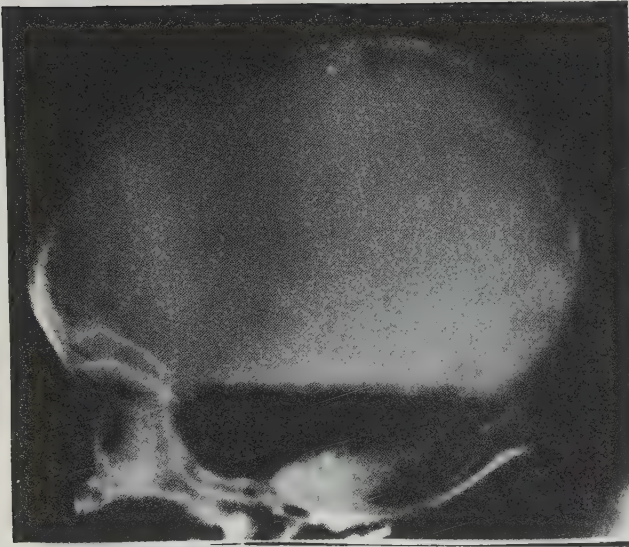


Abb. 45: Pat. 7: W. B., geb. 2.5.76;
Ventrikulographie vom 14.5.76:

Klaffende Schädelnähte. Hemisphärisch kein Hirnmantel,
praktisch Hydranencephalie.

Am 24.5.76 wurde ein Spitz-Holter-Mitteldruck-Shunt rechts eingelegt. Der Kopfumfang war daraufhin rückläufig (von 43 cm auf 41,5 cm).

Im Juli 1976 wurde das Kind wegen septischer Temperaturen stationär aufgenommen, es bestand ein florider Harnwegsinfekt mit Klebsiella, der jedoch unter Antibiotikatherapie gebessert werden konnte.

Bei einer Ventilpunktion am 20.8.76 ergab sich xanthochromer Liquor bei einem Druck von 240 mm H₂O mit 269/3 Zellen und 6,1 Eiweiß-Einheiten nach Kafka; die angelegte Liquorkultur war steril.

Am 2.9.76 fanden sich bei einer erneuten Ventrikelpunktion xanthochromer Liquor bei einem Druck von 350 mm H₂O, 768/3 Zellen und 19 Eiweiß-Einheiten nach Kafka.

Bei der körperlichen Untersuchung zeigten sich u. a. eine leichte Opisthotonushaltung, Augenhintergrund und Okulomotorik unauffällig, keine Paresen, keine Spastik, kein Meningismus.

Wegen des Verdachtes auf eine Ventildysfunktion entschloß man sich am 9.9.76 zum Austausch des Ventils gegen ein neues Holter-Niederdruck-Ventil.

Die Ventrikulographie mit Luft und positivem Kontrastmittel vom 29.10.76 zeigte geringe, mehrcystische Luftansammlungen in der vorderen Mittellinie; der Hirnmantel hatte frontal fraglich auf 1 cm Dicke zugenommen (siehe Abb. 46 bis 48).

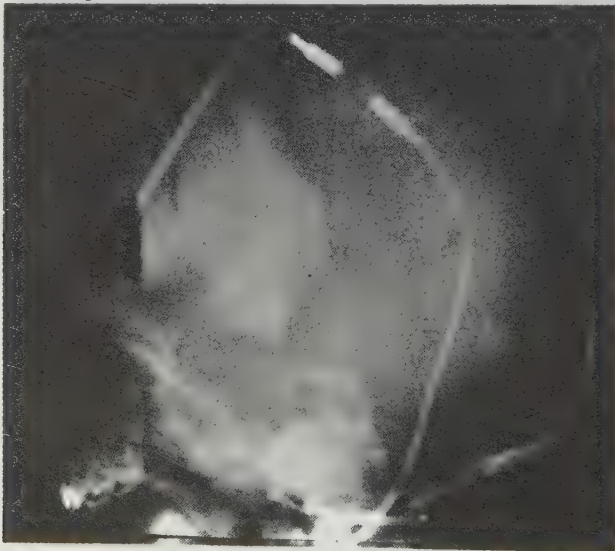


Abb. 46: Pat. 7: W. B., geb. 2.5.76;
Ventrikulographie vom 29.10.76 mit Luft und positivem
Kontrastmittel (Urographin®):

zusammenfassende Legende siehe S. 54, Abb. 48

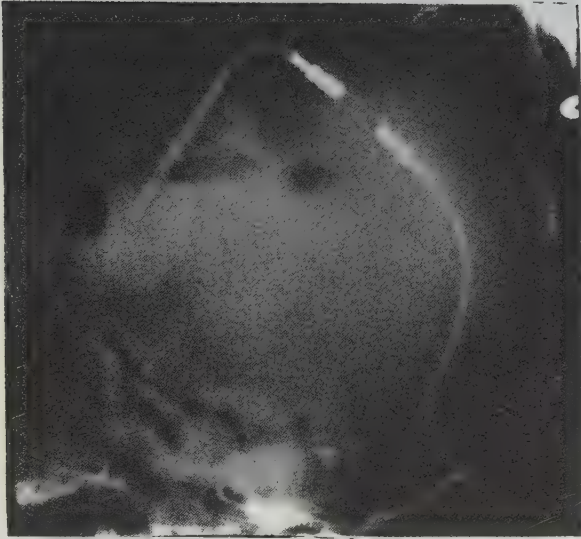


Abb. 47: Pat. 7: W. R., geb. 2.5.76;
Ventrikulographie vom 29.10.76 mit Luft und positivem
Kontrastmittel (Urographin[®]):

zusammenfassende Legende siehe S. 54, Abb. 48

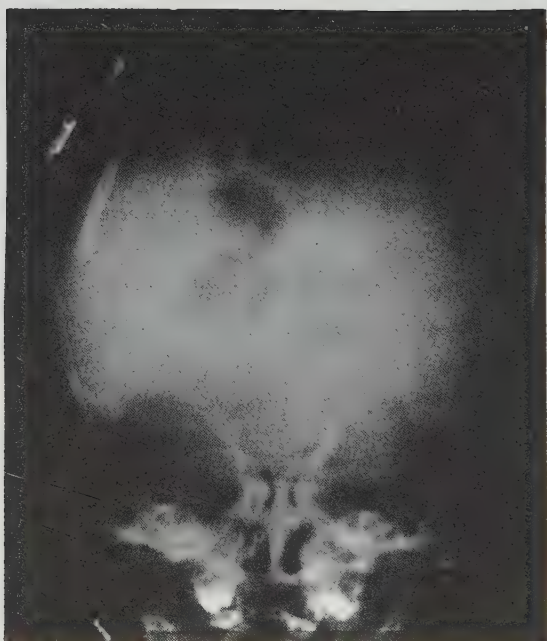


Abb. 48: Pat. 7: W. P., geb. 2.5.76;
Ventrikulographie vom 29.10.76 mit Luft und positivem
Kontrastmittel (Urographin^R):

Geringe, mehrcystische Luftansammlungen in der vorderen Mittellinie; Hirnmantel frontal fraglich auf 1 cm Dicke zugenommen. Trotz positivem Kontrastmittels keine Formanalyse des übrigen Ventrikelsystems möglich. Ventrikelskatheter des Shuntsystems stark nach frontal und lateral verdrängt.

Wegen des unverändert schlechten Zustandes des Mädchens entschloß man sich am 8.11.76 zur Trepanation rechts. Ein großer cystischer Hohlraum von 1000 ml Inhalt wurde eröffnet, Randmembranen wurden entfernt. Man fand nur noch den Hirnstamm und kleinere Anteile beider Temporallappen, das übrige Gehirn fehlte. Beide Plexus lagen frei, nur im hinteren Teil war die Falx ausgespannt und man konnte von rechts nach links hinüberschauen. Der III. Ventrikel war weit offen. Das Holter-Niederdruck-Ventil wurde wieder eingefügt.

Postoperativ stieg der Liquordruck wieder auf Werte bis 350 mm H₂O, eine neue Shuntrevision wurde wegen des fraglichen Erfolges nicht durchgeführt.

Das Kind ist weiterhin cerebral schwerst geschädigt, es zeigt kaum einen Entwicklungsfortschritt.

Gesamtdiagnose:

Hydranencephalie mit Residualhemisphärenanlage links occipital, multiple teilkommunizierende Hirn- oder Arachnoidalzysten.

Zustand nach Einlage eines Spitz-Holter-Mitteldruck-Shunts rechts und Trepanation rechts mit Entfernung von Cystenmembranen.

Bisher zeigt sich bei dem Kind kein Entwicklungsfortschritt.

Patient 8: W. S., weibl., geb. 23.1.75.

Anamnese: Das Kind kam als Frühgeburt aus der 37. Schwangerschaftswoche zur Welt, es galt als Risikokind. Postpartal ist eine Listeriasepsis mit Meningitis und Hepatosplenomegalie bekannt.

Bei der stationären Aufnahme am 30.6.75 wegen Hirndruckzeichen zeigte die Ventrikulographie hydrocephale Vorderhörner und links eine paramediane Cyste im Fella-Media-Bereich, nach Funktion nach rechts temporal kam eine große, nicht sicher kommunizierende septierte Cyste zur Darstellung (siehe Abb. 49 und 50).

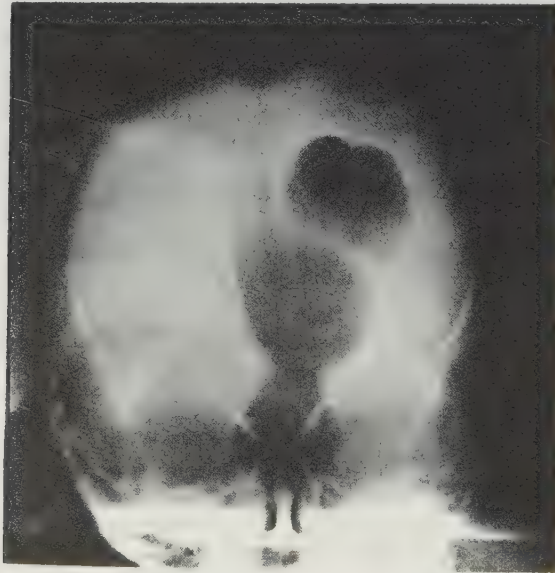


Abb. 49: Pat. 8: W. S., weibl., geb. 23.1.75;
Ventrikulographie vom 30.6.75:

zusammenfassende Legende siehe S.57, Abb. 50



Abb. 50: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;
Ventrikulographie vom 30.6.75:

Hydrocephale Vorderhörner, links paramediane Cyste im
Cella-Media-Bereich, Verdacht auf hinteren Septumdefekt.

In der Carotisangiographie vom 2.7.75 stellte sich ein extrem
hydrocephaler Anterior-Verlauf und eine starke Media-Anhebung
dar; in der kapillär-venösen Phase sah man eine vermehrte besen-
reiserartige Gefäßzeichnung rechts parietal mit Abfluß in die
extrem hochgezogene Vena LARBE (siehe Abb. 51 bis 53).

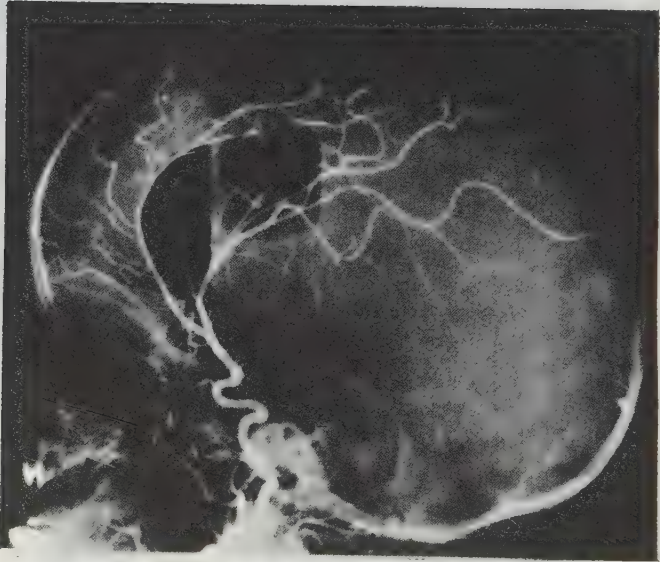


Abb. 51: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;

Carotisanqiographie rechts vom 2.7.75:

zusammenfassende Legende siehe S. 60, Abb. 53

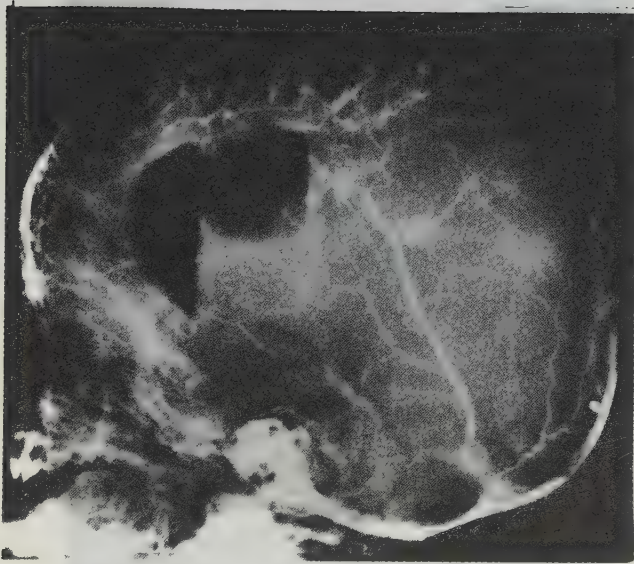


Abb. 52: Pat. 8: W. S., geb. 20.1.75;
Carotisangiographie rechts vom 2.7.75:
zusammenfassende Legende siehe S. 60, Abb. 53



Abb. 53: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;

Carotisangiographie rechts vom 2.7.75:

Extrem hydrocephaler Anteriorverlauf, starke
Mediaanhebung, keine Mittellinienverschiebung;
in der kapillär-venösen Phase vermehrt besen-
reiserartige Zeichnung rechts parietal mit
Drainage in die extrem hochgezogene Vena LABBE.

Eine weitere Ventrikulographie am 9.7.75 mit Punktion nach rechts zeigte eine bis dahin nicht zur Darstellung gebrachte große, nicht sicher kommunizierende Cyste rechts temporal (siehe Abb. 54 und 55).

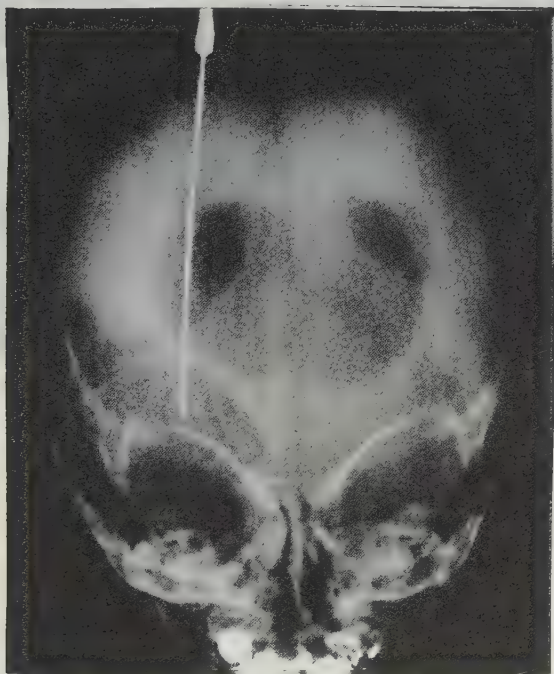


Abb. 54: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;
Ventrikulographie vom 9.7.75:

zusammenfassende Legende siehe S. 62, Abb. 55

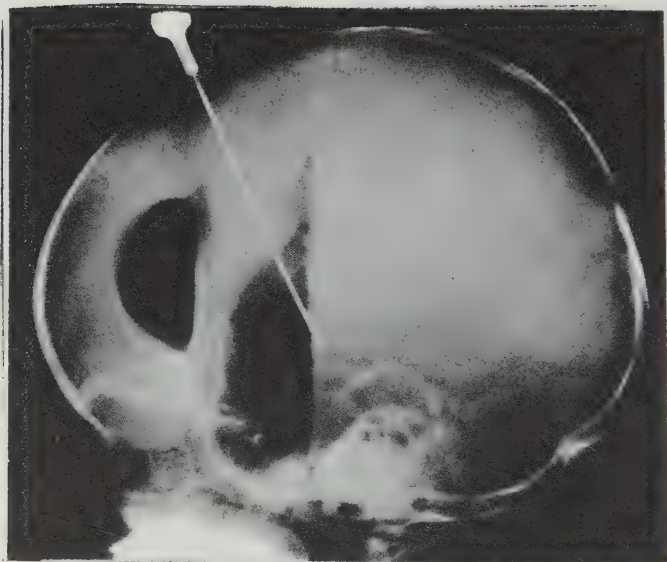


Abb. 55: Pat. 8: W. 3., geb. 23.1.75;
Ventrikulographie vom 9.7.75:

Funktion nach rechts temporal und Darstellung einer
großen, nicht kommunizierenden septierten Cyste.

So wurde am 10.7.75 ein dualer, rechts-hemisphärischer Holter-
Mitteldruck-Shunt gelegt. Der Druck bei Shuntlegung war rechts
temporal 430 mm H_2O , rechts frontal 180 mm H_2O .

Nach Aussane der Mutter entwickelte sich das Kind im post-opera-
tiven Verlauf sehr gut, bei Kontrolluntersuchungen sah man das
Mädchen in einem guten Allgemeinzustand, es fixierte mit den
Augen und war freundlich zugewandt.

Die Ventilprüfung mit Injektion von Amipaque am 26.10.76 in die Ventrikelkatheter zeigte ein schlankes Ventrikelsystem rechts, ohne sichere Kommunikation nach links, die Cyste rechts temporal hatte sich völlig zurückgebildet (siehe Abb. 56 bis 58).

Die lumbale Pneumencephalographie und erneute Ventrikulographie mit Amipaque[®] am 15.11.76 gab wiederum keinen Anhalt für eine hydrocephale Erweiterung; die temporale Cyste rechts war nicht mehr sicher nachweisbar (siehe Abb. 59 bis 61).

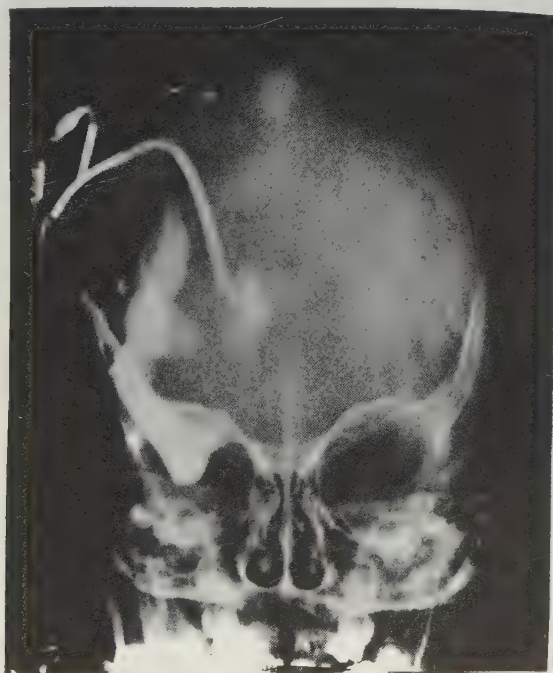


Abb. 56: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;
 Ventilprüfung mit Amipaque[®] vom 26.10.76:
 zusammenfassende Legende siehe S.65, Abb. 58

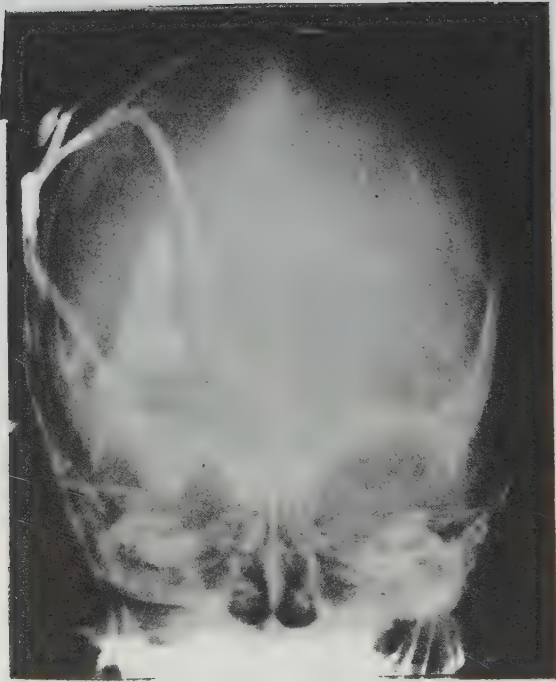


Abb. 57: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;
Ventilprüfung mit Amipaque® vom 26.10.76:
zusammenfassende Legende siehe S. 65, Abb. 58

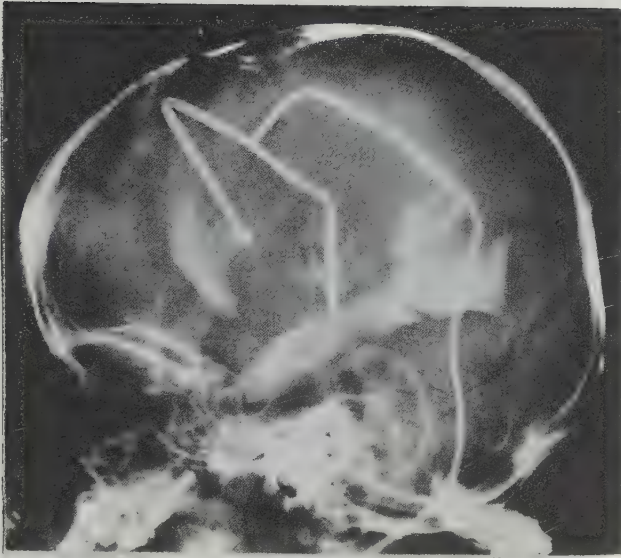


Abb. 58: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;
Ventilprüfung mit Amipaque® vom 26.10.76:

Schlankes Ventrikelsystem rechts, ohne sichere
Kommunikation nach links, Cyste rechts temporal
völlig zurückgebildet.

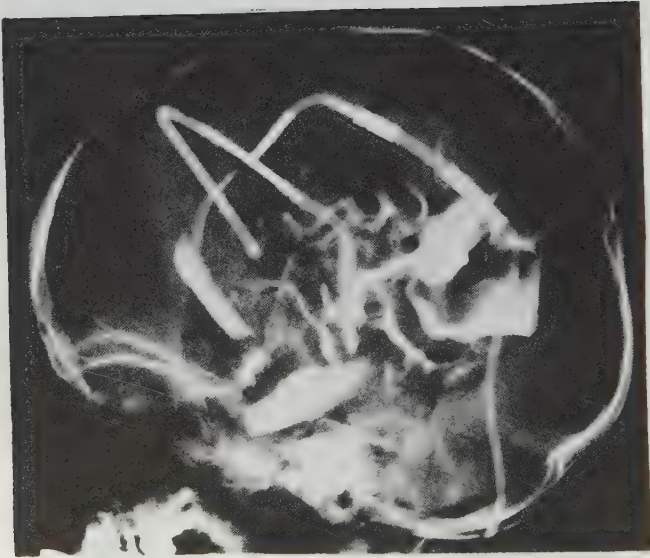


Abb. 59: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;

Lumbale Pneumencephalographie und Ventrikulographie
mit Amipaque® vom 15.11.76:

zusammenfassende Legende siehe S. 68, Abb. 61

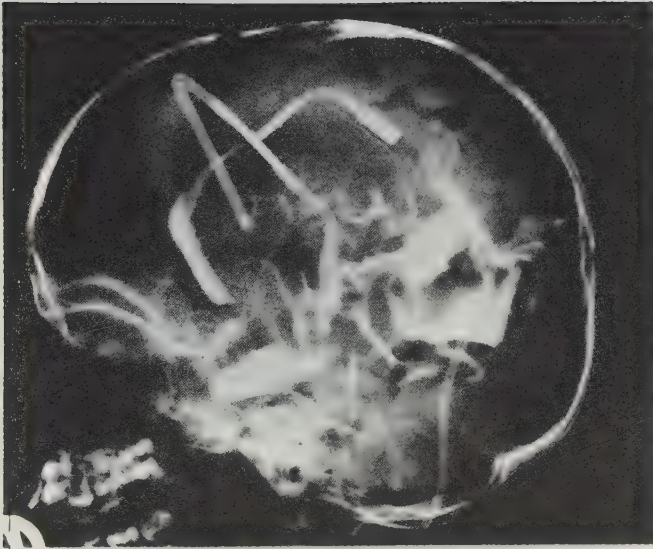


Abb. 60: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;
Lumbale Pneumencephalographie und Ventrikulographie
mit Amipaque® vom 15.11.76:

zusammenfassende Legende siehe S. 68, Abb. 61

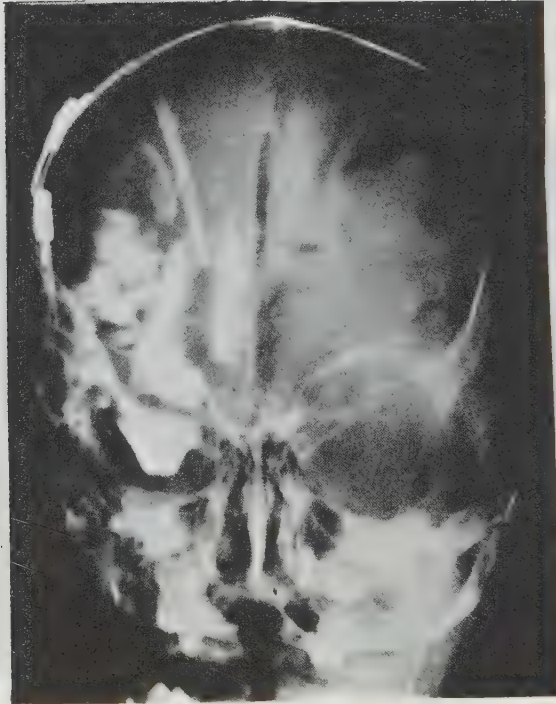


Abb. 61: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75;
Lumbale Pneumencephalographie und Ventrikulographie
mit Amipaque[®] vom 15.11.76:

Keine Ventrikelfüllung durch die lumbale Luft; mittl-
strichige, cortikale Zeichnung durch die Luft, vor-
wiegend links. - Nach Amipaque -Eingabe Kontrastmittel
teilweise im Seitenventrikelsystem rechts, teilweise
subarachnoidal in den Hirnwindungen: wiederum kein An-
halt für hydrocephale Erweiterung, temporale Cyste
rechts nicht mehr sicher nachweisbar, keine Kontrast-
mittelkommunikation nach links, keine Hirndruckzeichen.

Am 7.12.76 trat erneut eine Septikämie durch Ventilsepsis mit Streptokokken auf, der Shunt mußte deshalb entfernt werden.

Am 16.12.76 verstarb das Kind an akuter Ateminsuffizienz, die nicht mehr beherrscht werden konnte. Beidseits bestanden lichtstarre Pupillen.

Pathologisch wurde ein zentraler Hirntod mit Hirnödem, Lungenödem und Zyanose der inneren Organe festgestellt (siehe Abb. 62 und 63).

Gesamtdiagnose:

Polycystic brain mit hydrocephaler Ventrikelerweiterung, rechts-hemisphärisch betonte Cystenbildung.

Zustand nach Einlage eines rechts-hemisphärischen Holter-Mitteldruck-Shunts.

Druckkompensation über nahezu zwei Jahre durch dual-unilateralen Shunt rechts. Tod infolge Hirndruckkrise nach Shuntentfernung wegen Septikämie durch Ventilsepsis mit Streptokokken im Alter von zwei Jahren.

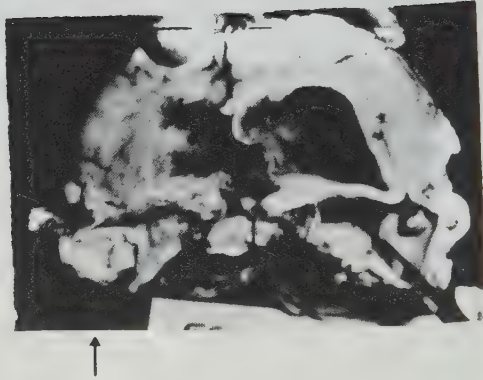


Abb. 62: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75; Sektionsfoto:

Darstellung des großen cystischen Hohlraums links temporo-basal; ebenfalls Darstellung der hydrocephalen Vorderhörner.

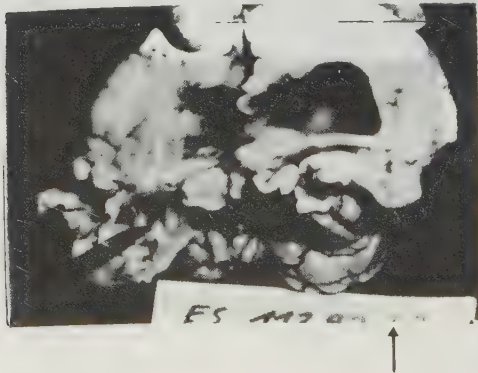


Abb. 63: Pat. 8: W. S., geb. 23.1.75; Sektionsfoto:

Darstellung des großen cystischen Hohlraums rechts temporo-basal; ebenfalls Darstellung des hydrocephalen Vorderhörner.

Patient 9: W. H., wtl., geb. 8.5.75.

Anamnese: In der Schwangerschaft hatte die Mutter im ersten Monat einen Stromunfall, im fünften Schwangerschaftsmonat erkrankte sie an einer schweren Bronchitis. Das Kind kam mit einer offenen lumbalen Myelocoele zur Welt, die sofort operativ versorgt wurde.

Wegen Zunahme des Kopfumfanges von 33 cm auf 40,5 cm innerhalb eines Monats wurde am 12.6.75 ein Holter-Mitteldruck-Shunt links eingelegt. Am 16.10.75 und am 22.11.75 mußte eine Shuntrevision wegen Dysfunktion des Ventils durchgeführt werden.

Das Kind entwickelte sich gut, die Zunahme des Kopfumfanges war aber weiterhin unbefriedigend.

Kontrollventrikulographien am 26.11.75, am 11.12.75 und am 7.1.76 zeigten das Wachstum einer großen Cyste im Bereich der gesamten linken Hemisphäre, die sich später in ihren hinteren Abschnitten noch septierte, obwohl die Ventrikkatheterspitze offensichtlich auch in diesen Hohlraum mündete (siehe Abb. 64 bis 71).

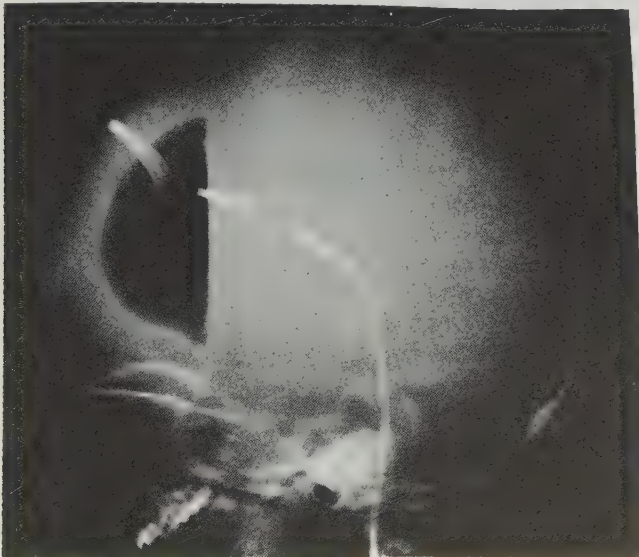


Abb. 64: Pat. 9: W. H., geb. 8.5.75;
Ventrikulographie vom 26.11.75:

zusammenfassende Legende siehe S. 73, Abb. 66



Abb. 65: Pat. 9: W. H., geb. 8.5.75;

Ventrikulographie vom 26.11.75:

zusammenfassende Legende siehe S. 73, Abb. 66

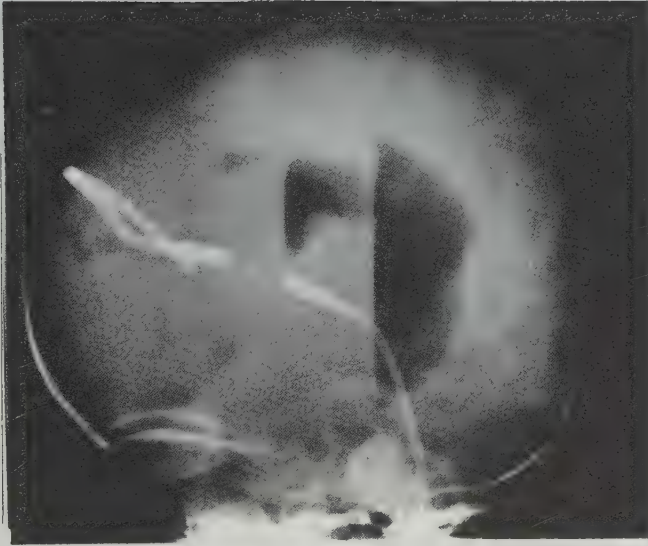


Abb. 66: Pat. 9: W. H., geb. 8.5.75;
Ventrikulographie vom 26.11.75:

Mäßig hydrocephales, mittelständiges Ventrikelsystem; linker Seitenventrikel kleiner, da eingengt durch eine große, links fronto-praecentroparieto-temporale Cyste. Die Seitenventrikel münden nach occipital in einen Monoventrikel, in dem -im Seitbild- eine bizzare Kontur der Basalganglien hineinragt.

Abb. 67:

Pat. 9: W. H.,

geb. 8.5.75;

Ventrikulographie

vom 11.12.75:

zusammenfassende
legende siehe
unten

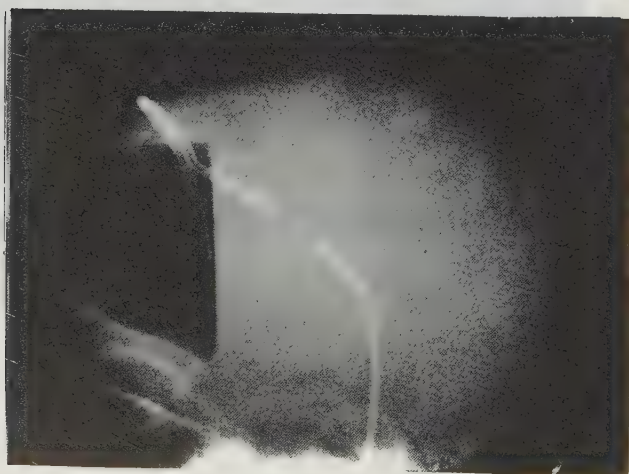
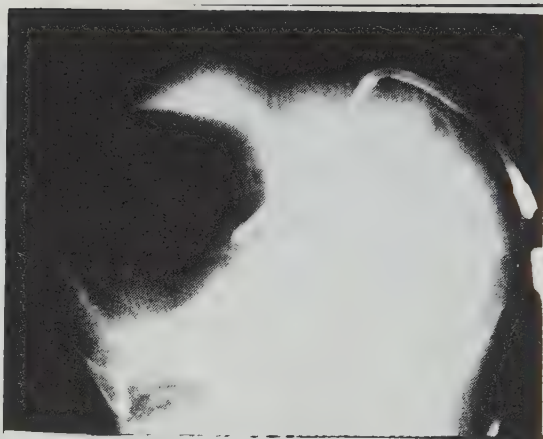


Abb. 68: Pat. 9: W. H., geb. 8.5.75;

Ventrikulographie vom 11.12.75:

Ausweitung der links-hemisphärischen Cyste, obwohl
die Ventrikulkatheterspitze offensichtlich auch in
diesen Hohlraum mündet.

Abb. 69:

Pat. 9: W. H.,

geb. 8.5.75;

Ventrikulographie

vom 7.1.76:

zusammenfassende

Legende siehe

S. 76, Abb. 71

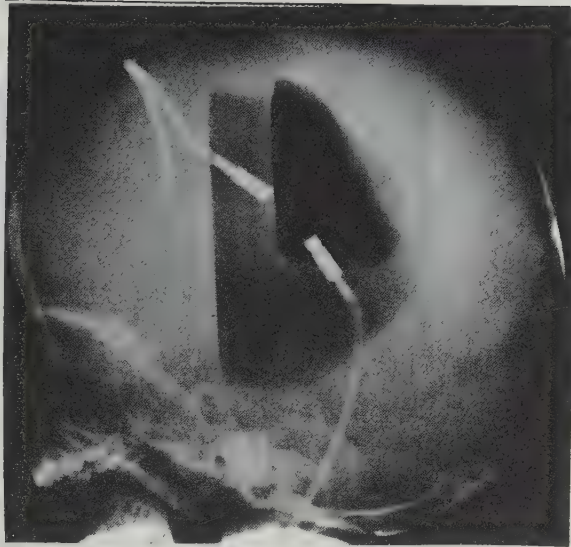


Abb. 70:

Pat. 9: W. H.,

geb. 8.5.75;

Ventrikulographie

vom 7.1.76:

zusammenfassende

Legende siehe

S. 76, Abb. 71

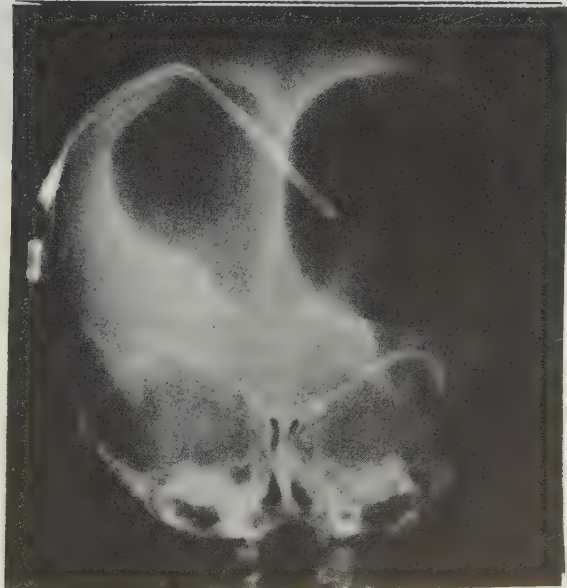




Abb. 71: Pat. 9: W. H., geb. 8.5.75;
Ventrikulographie vom 7.1.76:

Weitere Arrondierung der links-hemisphärischen Cyste,
zunehmende Ausweitung des residualen Ventrikelsystems,
in seinen hinteren Abschnitten jetzt septiert (offen-
sichtlich Versagen der Drainage).

Man entschloß sich am 29.1.76 zur Einlage von zwei Ventrikelkathetern in die Cyste links und in das Ventrikelsystem, sowie zum Austausch des Mitteldruckventilsystems gegen ein Niederdruckventil. Nach der letzten Operation erholte sich das Kind gut, es machte Fortschritte in seiner körperlichen und geistigen Entwicklung.

Am 9.1.77 verstarb das Kind in der elterlichen Wohnung unter Hirndrucksymptomatik. Eine Obduktion wurde nicht durchgeführt.

Gesamtdiagnose:

Spina bifida Kind; Hydrocephalus occlusus bei ventrikulographisch gesicherter Hirnstammfehlbildung (Basalganglienkontur!) mit Aquäduktverschluß und großer links-hemisphärischer Cystenbildung.

Zustand nach Einlage eines Holter-Mitteldruck-Shunts links, Einlage von zwei Ventrikelkathetern links in das Ventrikelsystem und in den Cystenhohlraum sowie Austausch des Mitteldruckventils gegen ein Niederdruckventil.

Exitus letalis am 9.1.77 unter Hirndrucksymptomatik.

Patient 10: W. M., männl., geb. 3.11.73.

Anamnese: Die Schwangerschaft wurde durch einen Subileus der Mutter, der stationär behandelt werden mußte, kompliziert.

Im Alter von 2 1/2 Monaten wurde das Kind wegen des auffallend großen Kopfes (Kopfumfang 46,5 cm) ambulant vorgestellt. Auf der Carotisangiographie rechts vom 25.1.74 sah man eine enorme Ausspannung und Verlagerung um 2 cm der Arteria cerebri anterior nach links, der Arteria cerebri media nach kaudal und lateral mit Syphonstauung nach basal; in der kapillär-venösen Phase erkannte man einen 7 cm großen, gefäßfreien Raum rechts prä-centro-parietal mit Verlagerung der fehlgebildeten inneren Hirnvenen nach caudal und um ca. 1,5 cm nach links (siehe Abb. 72 bis 74).

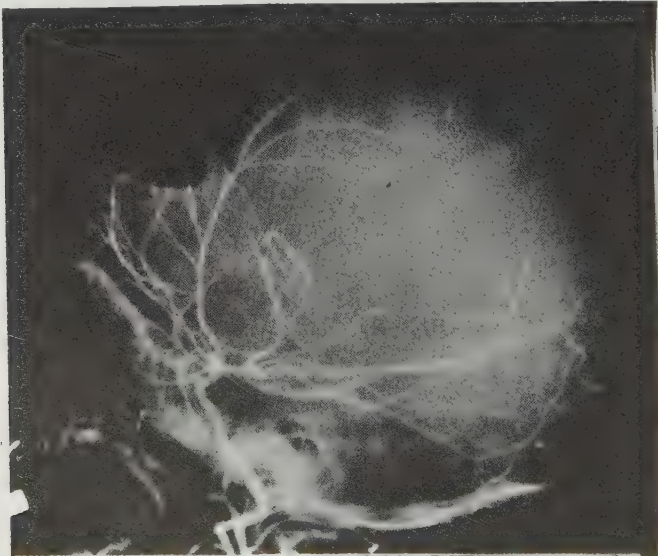


Abb. 72: Pat. 10: W. M., geb. 3.11.73;

Carotisangiographie rechts vom 25.1.74:

zusammenfassende Legende siehe S. 80, Abb. 74



Abb. 73: Pat. 10: W. M., geb. 3.11.73;

Carotisangiographie rechts vom 25.1.74:

zusammenfassende Legende siehe S. 80, Abb. 74

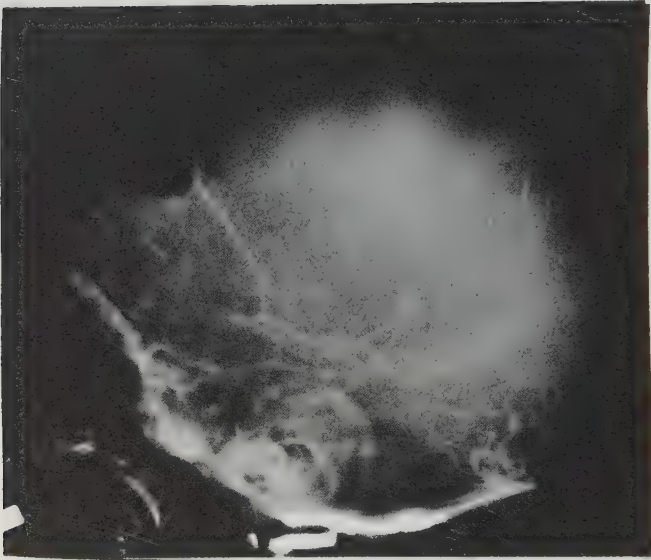


Abb. 74: Pat. 10: W. M., geb. 3.11.73;

Carotisangiographie rechts vom 25.1.74:

Abnorme Ausspannung und Verlagerung um 2 cm der Anterior nach links, der Media nach kaudal und lateral, mit Syphonstauung nach basal, in der kapillär-venösen Phase 7 cm Durchmesser großer, gefäßfreier Raum rechts praecentro-parietal mit Verlagerung der fehlgebildeten inneren Hirnvenen nach kaudal und um ca. 1,5 cm nach links.

Restliche Luftspuren in einer mittelständigen, fronto-praecentralen Cyste von über 2 cm Durchmesser; hydrocephale Schädelkonfiguration mehr in Längsrichtung als im queren Durchmesser.

Die Ventrikulographie vom 30.1.74 zeigte eine polycystische Hirnwandlung mit Maximum rechts praecentro-parietal und zusätzliche porencephale Höhlen rechts fronto-praecentral. Der linke Seitenventrikel war extrem ausgeweitet (siehe Abb. 75 bis 78).



Abb 75: Pat. 10: W. M., geb. 3.11.73;
Ventrikulographie vom 30.1.74:

zusammenfassende Legende siehe S. 78, Abb. 78

Abb. 76:
Pat. 10: W. M.,
geb. 3.11.73;
Ventrikulo-
graphie vom
31.1.74:

zusammenfassende
Legende siehe
S. 83, Abb. 78

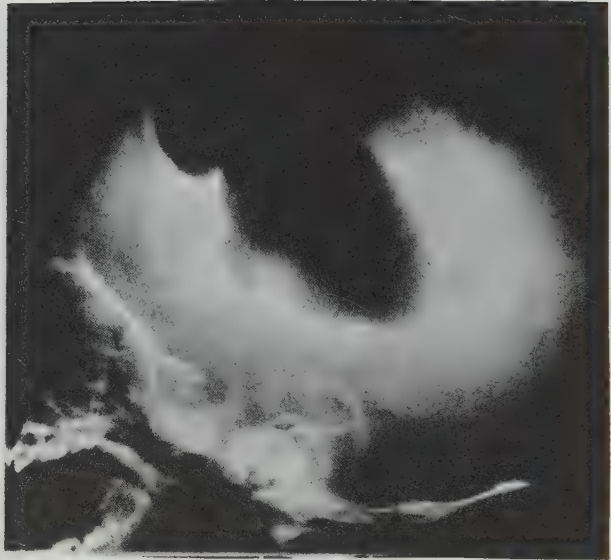
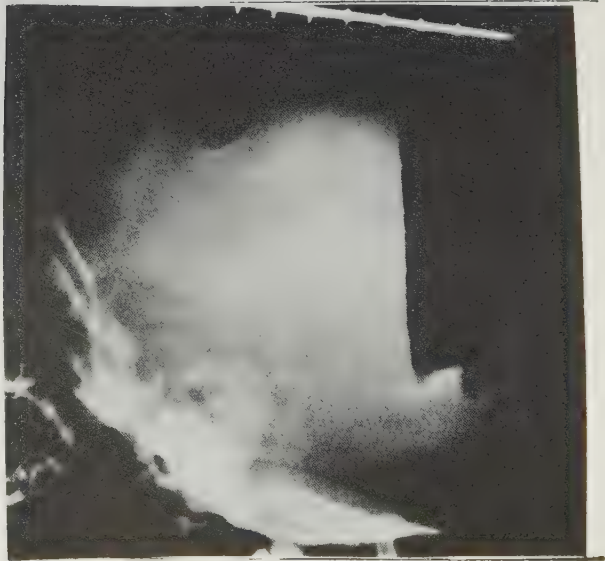


Abb. 77:
Pat. 10: W. M.,
geb. 3.11.73;
Ventrikulo-
graphie vom
31.1.74:

zusammenfassende
Legende siehe
S. 83, Abb. 78



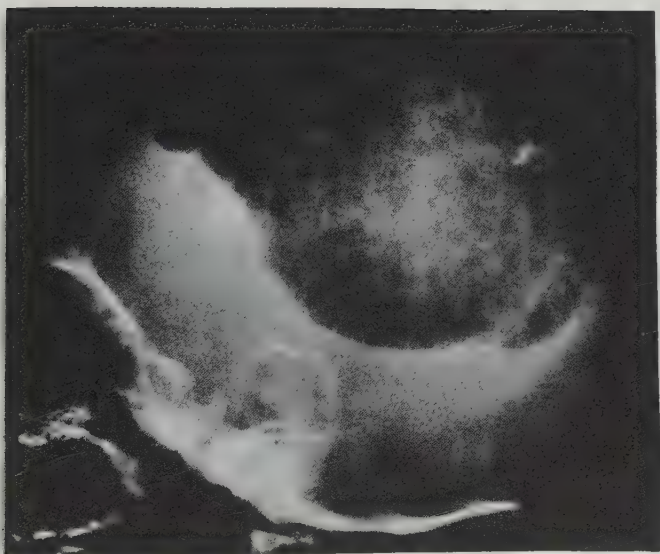


Abb. 78: Pat. 10: W. M., geb. 3.11.73;
Ventrikulographie vom 30.1.74:

Polycystische Hirnumwandlung mit Maximum rechts
praecentro-parietal, zusätzliche porencephale Höhle
rechts fronto-praecentral, linker Seitenventrikel
extrem ausgeweitet.

Am 1.2.74 wurde eine Trepanation rechts durchgeführt. Der Operationssitus zeigte zahlreiche Cysten der rechten Großhirnhemisphäre mit 2 bis 10 cm Durchmesser sowie eine starke Hirnatrophie. Die Cysten wurden breit eröffnet (siehe Abb. 79).

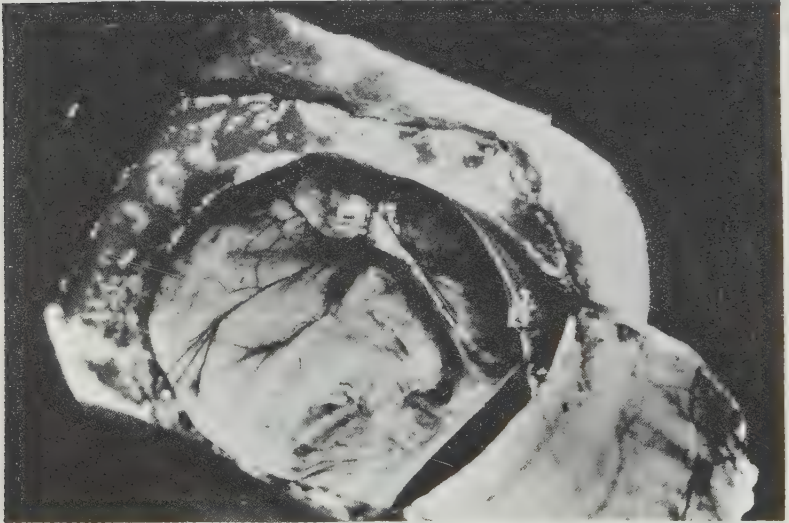


Abb. 79: Pat. 10: W. M., geb. 3.11.73;

Trepanation rechts am 1.2.74:

Darstellung eines breit eröffneten cystischen Hohlraumes, mit zahlreichen, besenreiserartigen Gefässen; der Hohlraum wird von einem Trabekel durchzogen, in dem Gefässe verlaufen.

Postoperativ traten eine leichte Hemiparese links und cerebrale Krampfanfälle auf, die jedoch unter medikamentöser Behandlung bzw. physikalischer Therapie abklangen.

Dem Kind geht es bis zum heutigen Tage sehr gut, die Sprach- und Sozialentwicklung ist altersentsprechend, der Junge besucht den Kindergarten. Er wird weiterhin wegen der leichten Hemiparese links krankengymnastisch betreut.

Gesamtdiagnose:

Polycystisches Gehirn in leicht asymmetrischer Ausprägung (rechts betont).

Zustand nach Trepanation rechts mit Fensterung zahlreicher Cysten.

Bisher sehr gute statomotorische und geistige Entwicklung des Kindes, es besucht den Kindergarten.

anamnese: F. M., männl., geb. 19.9.76.

Das Kind wurde 6 Wochen vor Termin geboren. Bei der Geburt waren ausgeprägte Leucomenokrämpfe sowie eine lymphozytäre Meningo-encephalitis festgestellt worden.

Bei der stationären Aufnahme in unserer Klinik, im Alter von Monaten, wurden folgende pathologischen Befunde erstellt: leichter Hemipismus, Spastik, hauptsächlich an den Extensoren beider Beine und des rechten Armes; bei Transillumination links betontes Aufleuchten (Kopfumfang 41 cm).

Die Ventrikulographie vom 11.3.77 zeigte eine Luftfüllung ähnlich wie bei einem großen teilgekammerten Subduralerguß links (siehe Abb. 80 bis 83).

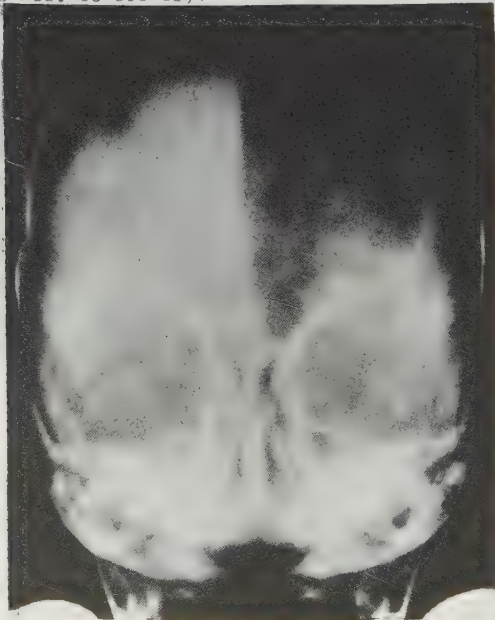


Abb. 80: Pat. 11: F. M., geb. 19.9.76;
Ventrikulographie vom 11.3.77:

zusammenfassende Legende siehe S. 88, Abb. 83

Abb. 81:

Pat. 11: E. M.,

geb. 19.9.76;

Ventrikulo-

graphie vom

11.3.77:

zusammenfassen-
de Legende siehe
S. 88, Abb. 83

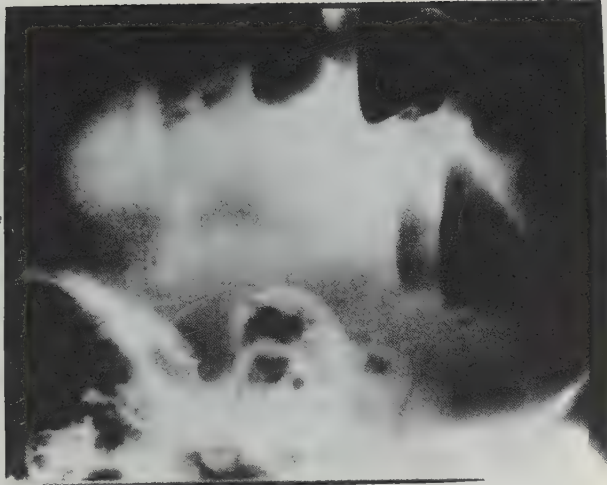


Abb. 81:

Pat. 11: E. M.,

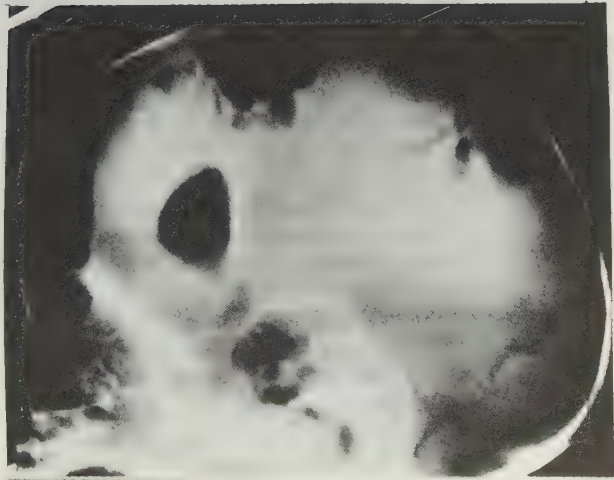
geb. 19.9.76;

Ventrikulogra-

phie vom

11.3.77:

zusammenfassen-
de Legende siehe
S. 88, Abb. 83



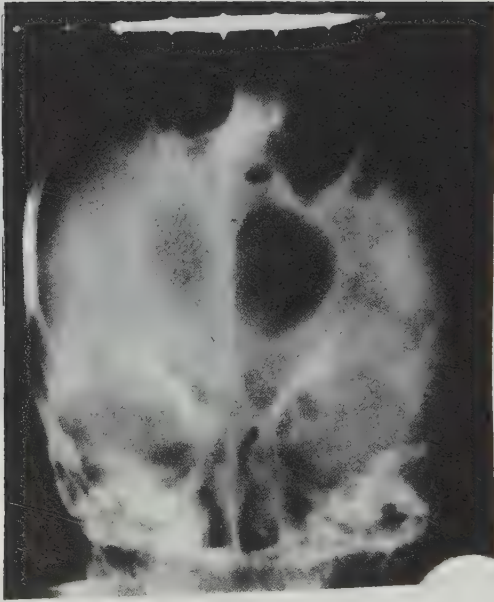


Abb. 83: Pat. 11: E. M., geb. 19.9.76;
Ventrikulographie vom 11.3.77:

Luftfüllung wie bei großem Subduralerguß links, grobe corticale Atrophie rechts. Lumbale Nachfüllung, mittelständiges, leicht erweitertes Ventrikelsystem (wie erst später bei der Operation erkannt wurde, handelte es sich links nicht um einen Subduralerguß, sondern um eine, das Marklager der gesamten Hemisphäre umfassende Cyste, deren Außenwand durch den auf 2 bis 3 mm verdünnten Cortex, und deren Innenwand durch das Ventrikelependym gebildet wurden).

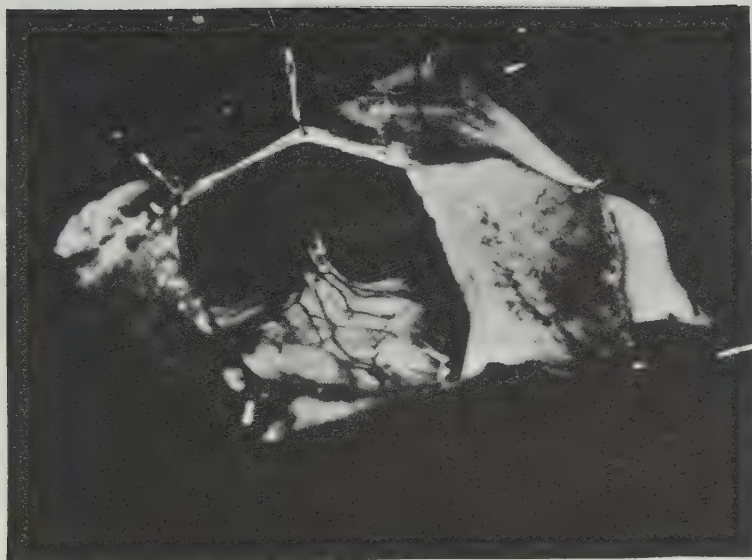


Abb. 84: Pat. 11: E. M., geb. 19.9.76;

Trepanation links am 18.3.77:

Darstellung eines breit eröffneten cystischen Hohlraumes, das Marklager der gesamten linken Hemisphäre umfassend. Der Hohlraum wird von einem Trabekel durchzogen, in dem zahlreiche Gefässe verlaufen.

Die osteoplastische Trepanation links am 18.3.77 zeigte eine das Marklager der gesamten linken Hemisphäre umfassende Cyste, deren Außenwand durch den auf 2 bis 3 mm verdünnten Cortex und deren Innenwand durch das Ventrikelependym gebildet wurde. Der Cystenraum wurde zweifach nach subdural und zum Seitenventrikel gefenstert (siehe Abb. 84).

Die Histologie bestätigte eine chronische Meningoencephalitis mit Mikroverkalkungen und eine schwere Gliazelldegeneration.

Postoperativ zeigte sich bisher kaum eine Änderung des Zustandsbildes des Kindes.

Gesamtdiagnose:

Cystenhirn nach frühkindlicher lymphocytärer Meningo-Encephalitis und Frühgeborenenensepsis.

Zustand nach Trepanation links mit zweifacher Fensterung der Cyste.

Bisher kein Entwicklungsfortschritt feststellbar, schwer retardiertes Kind.

Patient 12: H. G., geb. 10.9.62.

Anamnese: Es lag offensichtlich ein perinataler Hirnschaden vor mit Epilepsie, Blindheit, Rückstand der psychomotorischen Entwicklung, mäßiger Hemiparese links, allgemeiner Ataxie und leicht dystonen Bewegungsstörungen.

1966 wurde rechts temporal eine Cyste operiert.

Die Computertomographie vom 14.10.77 zeigt eine sehr große, den ganzen rechten Temporallappen in etwa 8 cm Länge einnehmende, relativ dichte Cyste. Es handelt sich offenbar um eine solitäre Cyste ohne Kommunikation zu den Hirnkammern (siehe Abb. 85 bis 91).

Abb. 85

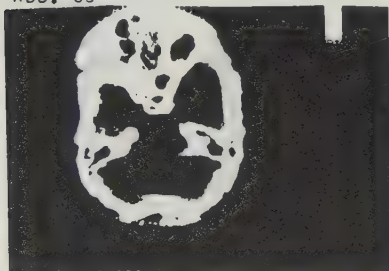


Abb. 86

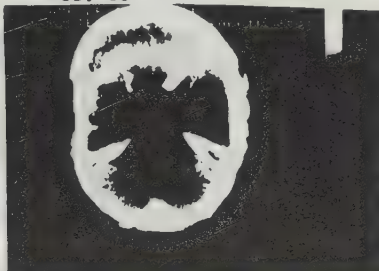


Abb. 87

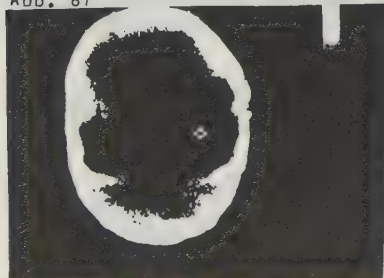


Abb. 88

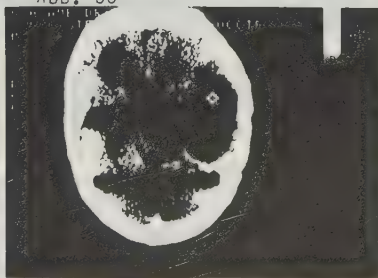


Abb. 85 bis 88: Pat. 12: H. G., geb. 10.9.62;

Computertomographie vom 17.10.77:

zusammenfassende Legende siehe S. 92, Abb.91.

Abb. 89



Abb. 90

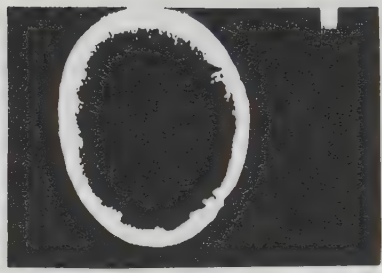


Abb. 91



Abb. 89 bis 91: Pat. 12: H. G., geb. 10.9.62;
Computertomographie vom 17.10.77:

Darstellung einer sehr großen, den ganzen rechten Temporellappen in etwa 8 cm Länge einnehmenden, relativ dichten Cyste. Es besteht eine deutliche Dichtedifferenz zwischen der Cyste und den stark erweiterten Ventrikeln, sodaß man keine Kommunikation zwischen der Cyste und den Hirnkammern annehmen kann.

Am 27.10.77 entschloß man sich zur Trepanation rechts. Man eröffnete die Cyste, die eine dickflüssige dunkel-grün-bräunliche Flüssigkeit enthielt und fensterte die Cystenwand auf 1 x 1 cm Größe zum rechten Hinterhorn hin, sodaß sich eine freie Kommunikation zwischen beiden Hohlräumen ergab.

Der histologische Befund des entfernten Gewebestückes lautete auf eine "eigenartige Makrophagenreaktion", die sich evtl. auf eine degenerative Zellveränderung bezog.

Trotz der guten Erholung von der Operation und dem Rückgang der zunächst geklagten Kopfschmerzen zeigte sich im Computertomogramm vom 2.11.77 eine deutliche Zunahme der Ausweitung der rechts temporo-parietalen Cyste und ebenfalls des Ventrikelsystems, insbesondere des linken Seitenventrikels (siehe Abb. 92 bis 98).

Abb. 92

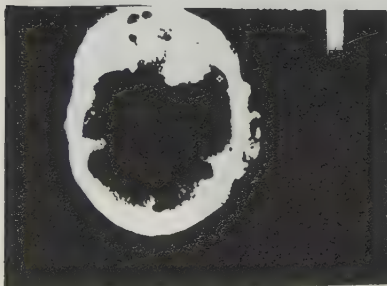


Abb. 93



Abb. 94

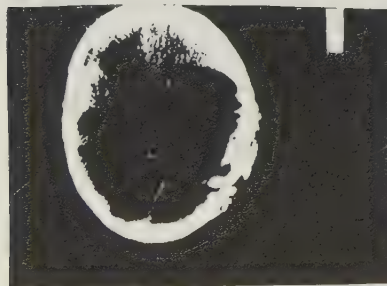


Abb. 95



Abb. 92 bis 95: Pat. 12: H. G., geb. 10.9.62;

Computertomographie vom 2.11.77:

zusammenfassende Legende siehe S. 94, Abb. 98

Abb. 96



Abb. 97



Abb. 98

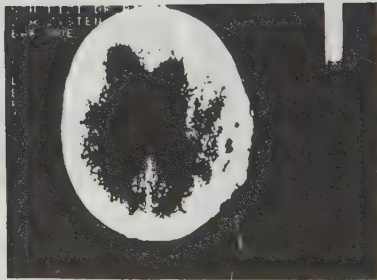


Abb. 96 bis 98: Pat. 12: H. G., geb. 10.9.62;
Computertomographie vom 2.11.77:

Deutliche Zunahme der Ausweitung der rechts
temporo-parietalen Cyste und ebenfalls des
Ventrikelsystems, insbesondere des linken
Seitenventrikels (trotz Reoperation).

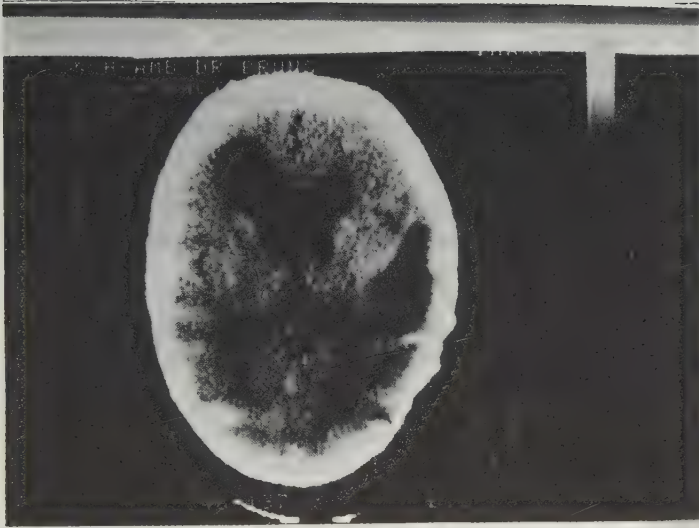


Abb 99: Pat. 12: H. G., geb. 10.9.62;
Computertomographie vom 21.2.78:

Deutliche Verbindung der rechts-temporo-parietalen
Cyste mit dem rechten Hinterhorn; erhebliche Ver-
kleinerung des Cystenholtraumes (nach Einlage eines
dualen-bilateralen Shunt-Systems).

Es bestand somit sicher eine Liquorresorptionsstörung im Sinne eines Hydrocephalus communicans maloresorptivus.

Nach diesem Befund wurde am 23.11.77 die Indikation zu einem Holter-Ventilsystem gestellt und die Operation mit Einlage eines Ventilkatheters in das linke Frontalhorn und eines zweiten Katheters in die Cyste rechts durchgeführt.

Bei der Kontrolluntersuchung am 21.2.78 zeigte die Computertomographie eine deutliche Verbindung der Cyste mit dem Ventrikelsystem und eine erhebliche Verkleinerung des Cysten-hohlraumes (siehe Abb. 99).

Die Entwicklung des Jungen ist gut, er besucht die Blindenschule mit guten Leistungen, subjektiv fühlt er sich völlig beschwerdefrei.

Gesamtdiagnose:

Große Cyste rechts temporo-parietal; Hydrocephalus communicans maloresorptivus.

Zustand nach Trepanation rechts mit Cystenfensterung und Einlage eines dualen-bilateralen Holter-Shunt-Systems.

Bisher gute Entwicklung des Jungen, er besucht die Blindenschule mit guten Erfolgen, er fühlt sich subjektiv beschwerdefrei.

IV. Diskussion

A.) Pathogenetische Aspekte zur Entstehung von Hirncysten oder eines Cystenhirns:

Zu den Ursachen des Cystenhirns (polycystic brain) wurde in früheren Arbeiten bereits eine Vielzahl einzelner pathogener Prozesse für die Entwicklung des Cystenhirns diskutiert. Es kann in einer Mittelstellung zwischen Porencephalie und Hydranencephalie eingeordnet werden, wobei die Übergänge fließend und oft nicht genau bestimmbar sind. Man kann funktionell vielleicht sogar annehmen, daß das Cystenhirn ein Übergangsstadium vom einfachen Hirnporus bis zur vollkommenen Hydranencephalie darstellt. Denn es handelt sich beim unbehandelten Cystenhirn in den meisten Fällen um einen immer weiter in Richtung Hydranencephalie fortschreitenden Krankheitsprozeß.

Beispielhaft für diese Progredienz ist in unseren Patientengut Patient 5, bei dem trotz mehrfacher operativer Eingriffe kein Sistieren des Cystenwachstums erreicht werden konnte.

Ziel der Behandlung muß es sein, diesen prozeßhaften Ablauf zu unterbrechen, wie es bei Patient 8 gelungen ist. Hier konnte durch eine Ventildrainage ein Zusammensinken der Cysten erreicht werden, sodaß sich das unversehrt gebliebene Hirngewebe wieder entfalten konnte.

Pathoanatomisch auffallend ist, daß sich die Cysten vornehmlich im paraventrikulären Marklager oder im Rinden-Mark-Grenzbereich ausbilden (FRIEDE (11)).

Eine begünstigende Grundlage für das Entstehen der multiplen Höhlenbildungen liegt in den besonderen Beschaffenheiten des kleinkindlichen Gehirns: ein höherer Wassergehalt, ein locker-

eres Gewebegefüge, eine noch unvollständige Myelinisierung und eine unterschiedliche Reaktion auf unspezifische Gewebsschädigungen (FRIEDE (11)).

Als auslösendes Moment zur Entstehung einer Hirncyste werden u.a. cirkulatorische Störungen im cerebralen Gefäßsystem beschrieben (BENDA (3), LYON und ROBIN (17)), wobei von manchen Autoren unterschieden wird zwischen dem arteriellen Bereich (HALSEY et al. (12), COURVILLE (6)) und dem venösen Bereich (MANTEROLA et al. (18), COHEN (5)).

Als Ursachen werden Gefäßverschlüsse durch arterielle und venöse Thromben, weiterhin degenerative Veränderungen des Gefäßbaumes mit Kaliberschwankungen (ALPERS et al. (2)) sowie unphysiologische Drucke auf die Hirngefäße, besonders auf Venen (LUMBSDEN (16), OLLMANN und SIEDSCHLAG (21)) angegeben, dies als Folge eines Hydrocephalus.

Bei 11 von den 12 beschriebenen Patienten bestand ein Hydrocephalus, der bedingt durch die intracranielle Drucksteigerung ein Zusammenpressen von Venen bewirkt haben kann. Infolge des gestörten venösen Abflusses konnte eine Schädigung des minderdurchbluteten und gestauten Gewebes entstehen, welche die Entwicklung der Cysten ermöglichte. Besonders zu erwähnen wäre eine Abflußbehinderung in das paraventrikuläre Marklager durch Druck auf das Ventrikelependym, wodurch venös-hämorrhagische Nekrosen entstanden sein können, die als Initialursache für die spätere Cystenbildung anzusehen wären und auch die Lokalisation der meisten Cysten erklären würden.

Bei Patient 4 kommt dazu noch die oben erwähnte Veränderung der Gefäße mit Kaliberschwankungen, die an einigen Stellen so verdünnt sind, daß sich daraus sicher eine Minderversorgung einzelner Hirnbezirke ergeben konnte, die durch einen mangelhaften Antransport von Energieträgern und einen unzureichenden Abtransport von Stoffwechselmetaboliten zur Gewebse Nekrose mit anschließender Einschmelzung und daraus resultierender Cystenausbildung führen konnte.

Dies wäre eine Bestätigung der Theorie von AICARDI und GOUTIERS (1), die eine Minderversorgung des Gehirns als Ursache des Cystenhirns angeben.

Außer diesen in der Literatur beschriebenen Gefäßveränderungen konnten wir bei den Patienten 2, 4, 8 und 10 noch abnorme Schlängelungen und Verläufe von Hirngefäßen beobachten. In der Carotisangiographie erkannte man als typische Befunde eine Stauchung oder Ausziehung des Carotissyphons, eine Elongation von Hirnarterien, eine besenreiserartige Aufzweigung von Arterien oder abweichende Gefäßverläufe von Venen. Ein so verändertes cerebrales Gefäßsystem trägt wahrscheinlich noch mehr dazu bei, daß sich der oben beschriebene Mechanismus der Minderversorgung mit allen seinen Folgen noch verstärkt.

Als weitere Ursache wird eine Infektion oder Entzündung und die damit verbundene Intoxikation des Hirngewebes aufgeführt (NEGRIN (20), DIAMOND (9), COHEN (5) und KRAMER (15)). Die Infektion ist auch im engeren Zusammenhang mit einem Hydrocephalus zu sehen, der bekanntlich die Entstehung von Infektionen begünstigt.

Bei vier Patienten (Patient 3, 5, 8, 11) fand sich in unserem Krankengut eine Infektion oder Entzündung kurz nach der Geburt, die eine Vorschädigung des Hirnparenchyms gesetzt haben kann, woraus sich in der Folgezeit ein Cystenhirn entwickeln konnte. Bei Patient 3 wurde eine eitrige Meningitis, bei Patient 5 eine eitrige Ventrikulitis mit Klebsiella, E. coli und vergärenden Streptokokken, bei Patient 8 eine Listeriasepsis mit Meningitis und bei Patient 11 eine lymphocytäre Meningo-Encephalitis festgestellt.

Eine Intoxikation oder ein Oxygenationsmangel kann in einigen dieser Fälle bereits in utero stattgefunden haben durch schwere Erkrankungen, die die Mutter während der Schwangerschaft durchgemacht hatte. Bei Patient 3 erkrankte die Mutter an Eklampsie, bei Patient 9 an einer schweren Bronchitis, bei Patient 10 an einem Ileus. Die Cystenentwicklung könnte hier also bereits im Mutterleib begonnen haben.

Bei Patient 2 deutet der Cytomegalie-Titer (1:16) sehr stark auf eine Infektion mit Cytomegalieviren.

KRAMER (15), MANTEROLA (18), AICARDI et al. (1), ALPERS et al. (2) und STEVENSON (27) beschrieben mehrere Fälle, in denen Mütter von Kindern mit Cystenhirn ebenfalls in der Schwangerschaft schwer an Infektionen erkrankten.

Ein Geburtstrauma, das von DIAMOND (9), BROCHER (4), BENDA (3), SCHÜTZ (24), COHEN (5), STERNBERG (26), SCHWARZ (25) und c. CSEH (8) als Entstehungsmöglichkeit des Cystenhirns genannt wird, traf in unserem Krankengut nur bei Patient 5 zu, wo von der Mutter eine schwierige und landauernde Geburt angegeben wurde.

LUMSDEN (16) und NEGRIN (20) glauben, daß auf Grund eines Traumas durch mechanische Kompression Zellen platzen und Gewebsenzyme freigesetzt werden, die einen autolytischen Prozeß in Gang setzen, der schließlich in der Entstehung von Cysten resultieren kann. In diesem Zusammenhang wird die intracerebrale Blutung als Folge eines Geburtstraumas wahrscheinlicher als pathogenetischer Faktor für die Cystenentwicklung in Betracht kommen. Ähnlich der intracerebralen Massenblutung kann nach der Kolliquation des Hirngewebes und des eingedrungenen Blutes einer Rhexisblutung eine Reaktion der Gliazellen dahin resultieren, eine cystische Höhlung zu bilden. Der Operationsbefund bei Patient 12, bei dem sich nach der Eröffnung der Cyste eine grünlich-braune dichte Flüssigkeit entleerte, könnte durch eine intracerebrale Blutung mit anschließender atypischer Organisation und cystischer Abkapselung (vgl. histol. Befund) erklärt werden.

Eine länger dauernde Asphyxie post partum, wie sie COURVILLE (6) als Entstehungsursache des Cystenhirns sieht, wurde bei den oben beschriebenen Patienten zweimal gefunden, bei Patient 1 und 3. Infolge mangelnder Sauerstoffversorgung kann in einzelnen, besonders empfindlichen oder bereits vorgeschädigten Hirnbezirken

eine hypoxische Nekrose entstehen, aus der sich nach der Kollimation des nekrotischen Hirngewebes eine Cyste entwickeln kann, analog der Entstehung einer encephalomalacischen Cyste.

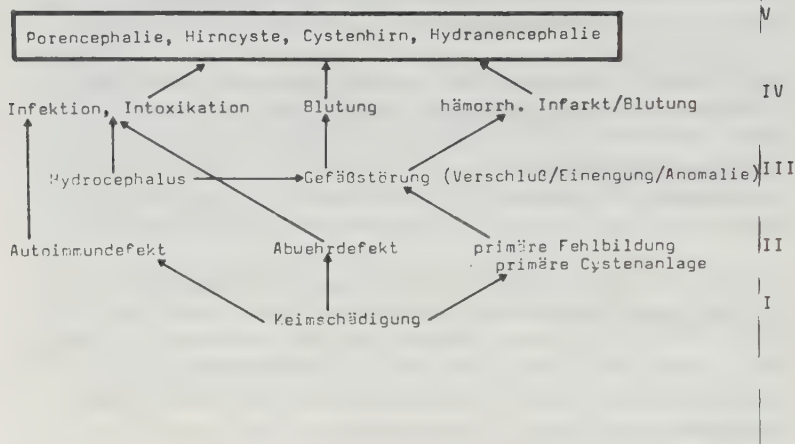
Hypothetisch zu erwähnen wäre in diesem Zusammenhang auch die Möglichkeit eines autoimmunologischen Geschehens. Induziert durch Infektionen, Trauma oder endogene Mutation kann es zur Entwicklung immunkompetenter Körper kommen (EDER, GEDIGK (10)), die das eigene Hirngewebe nicht mehr erkennen und es auflösen, woraus sich evtl. eine Cyste entwickeln kann (Autoimmundefekt).

Ebenfalls zur Diskussion steht eine primäre Fehlbildung oder primäre Cystenanlage im Sinne eines dysontogenetischen Vorganges mit blastomatösem Einschlag, ähnlich wie bei der Syringomyelie, oder eine primäre Fehlanlage einzelner "rudimentärer" Hirnkammersysteme mit Ventrikelependym, ähnlich einer Gewebsversprengung wie bei der Endometriose.

Ein dysontogenetischer Ursprung wird wahrscheinlich durch die Tatsache von Begleitfehlbildungen: In unserem Krankengut kamen ein Kind mit Encephalocele (Patient 6) und drei Kinder mit Myelocelen (Patient 4, 5 und 9) zur Welt.

Diese auffällige Häufung angeborener Fehlbildungen des Nervensystems in unserem Krankengut kann aber auch dahin interpretiert werden, daß bei diesen Kindern eine besondere Disposition vorlag, die durch diese Vorschädigung die Entstehung von Cysten über die oben beschriebenen Mechanismen begünstigt haben kann. Besonders zu betrachten sind diese Patienten unter einer evtl. pathogenetischen, polycystisch wirksamen Entwicklung des Hydrocephalus, da diese Mißbildungen sehr häufig mit einem Hydrocephalus zusammen traten.

Zusammenfassend finden wir, daß die Entwicklung eines Cystenhirns sicher nicht nur auf einer Ursache beruht, sondern daß mehrere Ursachen eine Rolle spielen können, sei es einzeln oder kombiniert. Eine Übersicht über die Zusammenhänge soll folgendes Schema geben:



Schema 3: Darstellung der Zusammenhänge und möglichen Ursachen für die Entwicklung eines Cystenhirns:

Die Entstehung eines Cystenhirns kann in fünf Stufen eingeteilt werden, die nacheinander ablaufen können, wobei sich eine Störung aus der anderen entwickeln kann. Die Cystenentwicklung kann auf jeder Stufe beginnen und muß sich nicht von Stufe I herleiten; auch können Beziehungen innerhalb einer Stufe bestehen.

B.) Diagnostische Gesichtspunkte des Cystenhirns:

Die Diagnose des Cystenhirns wird hauptsächlich durch drei Verfahren gestellt:

1. die Carotisangiographie
2. die Luftfüllung oder Kontrastdarstellung der Ventrikel oder isolierten Cysten
3. die Computertomographie

Die Carotisangiographie gibt Auskunft über raumfordernde Prozesse, mit dem Nachteil aber, daß ein Tumor und eine Cyste als Raumforderung ein ähnliches Bild zeigen und nicht sicher unterschieden werden können. Kriterien zur Diagnose von Cysten sind bogig gespannte und hydrocephale Gefäßverläufe um gefäßarme bzw. gefäßleere Bezirke. Außerdem ist die Carotisangiographie für den Patienten schmerzhaft und belastend und bei Kleinkindern technisch erschwert. Die Strahlenbelastung ist relativ hoch.

Die Luftfüllung oder Kontrastdarstellung war früher die bewährteste Methode zur Darstellung der Hohlräume im Schädel. Durch Instillation von Luft oder Kontrastmittel entweder durch Direktpunktion oder Punktion des Duralsackes im Verlauf des Rückenmarkkanals kann eine Füllung des Ventrikelsystems und mit ihm kommunizierender Höhlen in mehreren Ebenen dargestellt werden, sodaß sich ein guter räumlicher Eindruck ergibt.

Ein Nachteil der Luftfüllung ist jedoch gerade beim "polycystic brain" nicht zu unterschätzen: Cystenbildungen, die nicht mit dem luftgefüllten Hohlraum kommunizieren, bleiben unentdeckt oder können nur aus Verlagerungserscheinungen vermutet werden. Ein weiterer Nachteil ist die relativ große vegetative Belastung für den Patienten, verbunden mit einem gewissen Risiko der Hirndruckdekompensation.

Als sicherste und zugleich schonenste, nicht eingreifende Untersuchungsmethode steht seit jüngster Zeit die Computertomographie zur Verfügung. Mit ihr können beim SIEMENS DELTA-SCAN 25,

der im Bezirkskrankenhaus Günzburg zur Verfügung steht, Cystenräume bis zu einem Durchmesser von 5 mm (bei einer auflösenden Matrix von 256 x 256 Bildpunkten) erkannt werden und durch Dichtemessungen (oft Liquordichte!) verifiziert werden. Außerdem ist es möglich, beliebige Hirnareale herauszuvergrößern und Dichtekurven verdächtiger Bezirke anzufertigen, sodaß eine sehr genaue Diagnose bis hin zum möglichen Inhalt von Cystenräumen gestellt werden kann.

Es spielt dabei keine Rolle, ob diese Hohlräume mit dem Ventrikelsystem in Verbindung stehen oder nicht. Selbst feinere Septierungen sind regelmäßig im Computertomogramm gut zu erkennen. Die Lage der Cysten kann durch die Darstellung in zwei Ebenen genau lokalisiert werden.

Die Computertomographie ist wegen des nicht invasiven Verfahrens und wegen der vorzüglichen Darstellung des Gehirns und seiner Hohlräume vorwiegend in der Horizontalebene vorallem für Verlaufskontrollen ein unentbehrliches Hilfsmittel geworden, denn so können bei einer verhältnismäßig geringen Strahlenbelastung für den Patienten (ca. 0,1 mR pro Doppelschicht) auch in kurzen Abständen Kontrollen durchgeführt werden.

Bei Patienten mit mehreren Shunts hat die Computertomographie jedoch einen beeinträchtigenden Nachteil:

Die durch die Ventile verursachten Streifenartefakte, die der Computer bei der Durchstrahlung von Material mit hoher Dichte produziert, können es erschweren, die angefertigten Bilder zu interpretieren. Es ist zu erwarten, daß durch die in rascher Entwicklung begriffene computerisierte Artefaktunterdrückung bzw. Artefaktlöschung dieser Nachteil behoben werden kann.

Vorläufig also verliert die Luftfüllung in der Diagnosestellung von Cystenhirnen oder Hirncysten noch nicht völlig ihre Berechtigung und ist in Einzelfällen computertomographisch ungeklärter Restbefunde gelegentlich gezielt einzusetzen.

C.) Die Therapie des Cystenhirns:

Bei der Therapie unserer Patienten wurden drei Wege begangen:

1. die bereits von OLLMANN und SIEDSCHLAG (21) erwähnte breite Fensterung der Cystenräume mittels Trepanation
2. die von POTTHOFF und HEMMER (23) beschriebene Einlage eines oder mehrerer Ventilsysteme in die Hohlräume und
3. die Kombination von Cystenfensterung und Ventilsystemeinlage.

Obwohl die Shuntsysteme ein wesentlich geringeres invasives Vorgehen notwendig machen, erwiesen sie sich bei 7 von 9 Patienten, bei denen ein Ventilsystem eingesetzt wurde, als sehr stör-anfällig.

Bei drei Patienten (Patient 3, 5 und 8) entwickelte sich eine Ventilsepsis, die zur Entfernung der Katheter zwang. Bei den Patienten 3 und 8 führte dies schließlich zum Tode auf Grund eines steigenden Hirndrucks.

Bei Patient 6 war eine, bei Patient 7 waren zwei und bei den Patienten 4 und 9 drei Shuntrevisionen wegen verstopfter Ventile oder Thrombosierung der abführenden Venen notwendig (bei Patient 4).

Bei Patient 3 wurde wegen des weiter anhaltenden erhöhten Hirndruckes ein zweiter Katheter notwendig, bei Patient 9 wurden zwei zusätzliche und bei Patient 5 drei zusätzliche Katheter eingelegt. Zu erklären ist dies aus zwei wahrscheinlichen Ursachen:

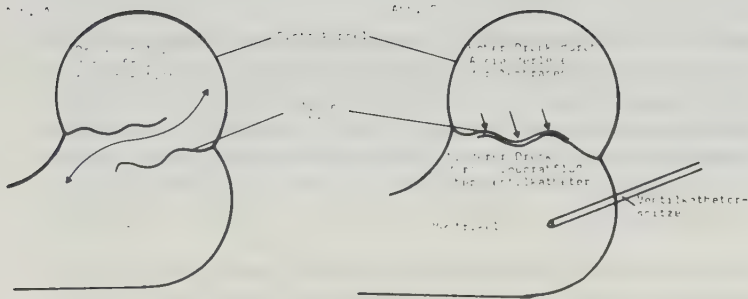
1. Durch die Druckentlastung im katheterisierten Cystenraum wurde kleineren Cysten, in denen ein niedrigerer Druck herrschte, die Möglichkeit gegeben, sich zu entfalten und zu wachsen. Die so entstandenen, sich zunehmend anfüllenden Hohlräume verursachten erneut Hirndruckzeichen, die nur durch eine weitere Shuntlegung beseitigt werden konnten.

Die physikalischen Vorgänge, die sich beim Wachstum neuer Cysten ausspielen, beschreibt H. HILLER (19) sehr ausführlich.

Vermag die Einlage neuer Shunts durch immer neue Hohlraumbildungen auch notwendig sein, so sind ihr doch ab einer gewissen Anzahl von Hirncysten technische Grenzen gesetzt.

2. Wie in der Einleitung beschrieben, kammern sich die Cystenräume in sich oft durch gliöse Membranen auf. Diese können dann wie ein Klappenventil wirken, ähnlich den Segeln der Herzklappen. Die vorher kommunizierenden Räume können so durch Aneinanderlegen der freien Membranen infolge Drucksteigerung zu isolierten Höhlen werden, die einer eigenen Drainage bedürfen.

Die Graphik auf der folgenden Seite soll diesen Mechanismus erklären:



Schema 4: Darstellung des Ventilmechanismus bei Cysten mit mehrfachen Membranen an der Kommunikationsstelle zu anderen Hohlräumen des Gehirns:

Abb. A: durch Auseinanderweichen der gliösen Membransegel ist ein Druckausgleich zwischen Cyste und Ventrikel möglich.

Abb. B: durch Druckentlastung im Ventrikel durch die Drainage über den Ventilkatheter werden die gliösen Membranen aneinandergelagt, eine entstehende Drucksteigerung innerhalb der Cyste begünstigt diesen Vorgang, die Cyste beginnt zu wachsen, das Drainagesystem ist wirkungslos geworden.

Die Verläufe bei den Patienten 3, 6 und 8 zeigten, daß die Shuntlegungen dennoch eine Berechtigung besaßen. Als bei den Patienten 3 und 8 die Katheter wegen Ventilsepsis entfernt werden mußten, verstarben die Kinder bald darauf unter den Zeichen eines Hirndrucks.

Bei Patient 8 konnte man auf den Kontrollaufnahmen mit Kontrastmittelfüllung deutlich ein Zusammenfallen der Cysten sehen, sicher bedingt durch den Abfluß des Cysteninhalts über das Shuntsystem. Auch das klinische Bild zeigte eine deutliche Besserung, ebenso wie bei den Patienten 4 und 9. In der Ventrikulographie war in diesen Fällen auch eine Entfaltung der verbliebenen Hirnparenchyms zu erkennen.

Der zweite Weg, der in der Therapie beschritten wurde, ist die großzügige Fensterung der Cysten mittels Trepanation, um eine breite Verbindung zu den übrigen Liquorräumen zu schaffen. Diese Methode, die bei den Patienten 1, 10, 11 und 12 angewandt wurde, zeigte in den beiden ersteren Fällen sehr gute Erfolge. Bei Patient 11 trat bisher kaum eine Änderung des Zustandsbildes auf.

Bei Patient 12 zeigten sich nach einer momentanen Besserung wieder Zeichen von Hirndruck, sodaß bei ihm zusätzlich ein Ventrikelskathetersystem eingelegt wurde. Diese Kombination von Shunteinlage und Cystenfensterung mittels Trepanation zeigte bei Patient 12 eine deutliche Besserung, die ihn subjektiv beschwerdefrei werden ließ. Bei den Patienten 5 und 7 blieb dieses kombinierte Vorgehen ohne eindeutigen Erfolg.

Trotzdem bleibt die Therapie derartiger Kinder mit "polycystic brain" problematisch. Zu dem primären funktionellen Defizit durch gestörtes oder ausgefallenes Hirngewebe kommt bei diesen Kindern eine gesteigerte Hirndrucklabilität, die eine ständige Kontrolle und intensive Überwachung erfordert. Weiterhin besteht eine allgemein gesteigerte Anfälligkeit, besonders gegenüber

Infektionskrankheiten (Meningitis). Durch zusätzliche allgemein roborierende Maßnahmen, sowie durch gezielte physikalische Therapie muß versucht werden, diese Kinder in ihrer Genesung zu unterstützen und in ihre Umwelt zu integrieren.

Die technischen Verfahrensmängel der Shunts durch Störanfälligkeit und die Probleme der offenen Hirnoperation mit Cystenfensterung bzw. Cystenresektion, wobei häufig keine vollständige Operation der multiplen Cysten erreicht werden kann, sowie die erneute Entwicklung von Membranen in gefensterten Cystengebieten, läßt die chirurgische Behandlung dieser Kinder weiterhin problematisch bleiben.

Angeichts der sonst infausten Prognose dieser Patienten erscheint am sinnvollsten und am erfolgversprechendsten eine Kombination beider Therapiemöglichkeiten zu sein, wie sie bei Patient 12 durchgeführt wurde, um das Komplikationsrisiko so klein wie möglich und den Therapieerfolg so groß wie möglich zu gestalten.

Ziel dieser Arbeit sollte es sein, an Hand von 12 Krankheitsverläufen von Patienten der Neurochirurgischen Abteilung des Bezirkskrankenhauses Günzburg mögliche Entstehungsmechanismen bei der Entwicklung von Hirncysten oder Cystenhirnen aufzuzeigen, wobei festgestellt werden konnte, daß mehrere mögliche Ursachen bei der Cystenentwicklung ineinander spielen können oder auseinander resultieren.

Weiterhin sollten in dieser Arbeit diagnostische Wege zur Verifizierung von cystischen Hohlräumen dargelegt werden. Dabei sollte besonders die Computertomographie als schonendste und aussagekräftigste Methode herausgehoben werden.

Ein weiteres Ziel dieser Arbeit war es, die therapeutischen Möglichkeiten zu erläutern, durch chirurgische Eingriffe wie Tre-

penation mit Cystenfensterung, Einlage von Ventilkathetern oder Kombination beider Vorgehen ein Zusammenfallen der Cysten zu erreichen. Es sollte dabei untersucht werden, in welchem Ausmaß durch diese neurochirurgischen Maßnahmen eine Besserung des Zustandbildes der Patienten erreicht werden kann.

Durch diese Arbeit sollten über eine Konkretisierung der oben ausgeführten Probleme weitere Ansätze zu ihrer Durchschaubarkeit und ihrer Lösung erarbeitet werden. Diese Arbeit sollte die gezielte neurochirurgische Diagnostik und Therapie bei Kindern mit "polycystic brain" motivieren und verdeutlichen, daß nur über diesen aktiven Therapieansatz - und nicht mit konservativ-palliativem und resignierendem Abwarten - Fortschritte in der Lebensadaptation derartiger Patienten zu erreichen sind.

V. Zusammenfassung

Es wurden 12 Krankheitsverläufe von Kindern mit Hirncysten oder Cystenhirn beschrieben.

Bei den pathogenetischen Ursachen wurden als mögliche auslösende Mechanismen für die Entwicklung von Hirncysten bzw. Cystenhirnen bei 10 von 12 Patienten ein Hydrocephalus gefunden, auf Grund dessen über eine Gefügelockerung, eine Parenchymdistension und die Hirndrucksteigerung ein Verschluß von Venen mit konsekutiver Hirnstauung stattfinden konnte. Bei 4 Patienten fanden sich Kaliberschwankungen im Gefäßbaum, die eine Minderversorgung einzelner Hirnareale bewirkt haben könnten. Bei 4 Patienten wurden Infektionen, bei 3 Patienten Intoxikationen in utero als mögliche Ursache der Cystenentwicklung angegeben. Ein Geburtstrauma und die damit verbundene intracerebrale Blutung konnte man bei einem Patienten, eine längerdauernde Asphyxie post partum bei zwei Patienten als möglichen Grund für die Ausbildung eines "polycystic brain" finden. Hypothetisch erwähnt wurde die Entwicklung von Antikörpern gegen das eigene Hirngewebe als Autoimmundefekt. Weiterhin wurde eine primäre Cystenanlage im Sinne eines dysontogenetischen Vorganges (evtl. mit blastomatösem Einschlag) diskutiert. Vermutet wurde dies aus der Tatsache, daß im beschriebenen Krankenut 4 Patienten mit zusätzlichen angeborenen Fehlbildungen des Nervensystems zur Welt kamen.

Zusammenfassend wurde festgestellt, daß die Entwicklung von Hirncysten auf mehreren Ursachen beruhen kann, die oftmals ineinander übergreifen.

Als diagnostische Hilfsmittel wurden die Computertomographie, die Luft- oder Kontrastmittelfüllung der Hirnkammern und die Carotisangiographie beschrieben. Dabei wurde die Überlegenheit der Computertomographie wegen der geringen Belastung für den Patienten und der sehr guten diagnostischen Verwertbarkeit der gelieferten Bilder besonders herausgehoben. Vor- und Nachteile von allen drei Methoden wurden gegeneinander abgewogen.

Bei der Therapie wurden zwei mögliche Wege beschrieben, die Shuntlegung, die bei neun Patienten und die Trepanation mit großzügiger Fensterung der Cysten zu den Ventrikeln hin, die bei vier Patienten durchgeführt wurde. Dabei zeigte sich bei sieben von neun Patienten, daß die Shunts besonders stör anfällig sind. Bei drei Patienten entwickelte sich eine Ventilsepsis, bei vier Patienten wurde eine Shuntrevision wegen verstopfter Ventile oder Thrombosierung der ableitenden Venen notwendig.

Bei drei Patienten waren mehrere Shunts notwendig, da durch einen Ventilkatheter keine befriedigende Senkung des Hirndrucks erreicht werden konnte.

Bei vier Patienten zeigte sich eine deutliche Besserung des Krankheitsbildes, bei einem Patienten konnte man röntgenologisch ein Zusammenfallen der Cyste nachweisen.

Die Trepanation mit Fensterung der Cyste zeigte bei zwei Patienten sehr gute Erfolge, bei einem Patient konnte kein positives Ergebnis erkannt werden, bei einem weiteren Patienten wurde nach anfänglicher Besserung ein zusätzlicher Shunt notwendig.

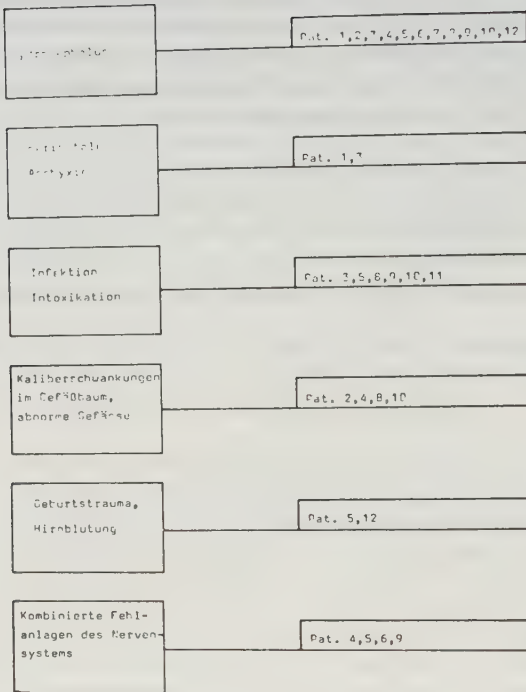
Es ist abzuleiten, daß ein Therapieversuch mit Shuntlegungen, mit Fensterung der Cysten oder mit einer Kombination beider Methoden eine Chance auf Besserung des Krankheitsbildes in Aussicht stellt. Trotzdem bleibt die Therapie derartiger Kinder mit "polycystic brain" problematisch. Zu dem primären funktionellen Defizit durch zerstörtes oder ausgefallenes Hirngewebe kommt bei diesen Kindern eine gesteigerte Hirndrucklabilität, die eine ständige Kontrolle und intensive Betreuung erfordert. Weiterhin besteht eine allgemein gesteigerte Anfälligkeit, besonders gegenüber Infektionskrankheiten.

Die technischen Verfahrensmängel der Shunts durch Störanfälligkeit

keit und die Probleme der offenen Hirnoperation mit Cystenfensterung bzw. Cystenresektion, wobei häufig keine vollständige Operation der multiplen Cysten erreicht werden kann, sowie die erneute Entwicklung von Membranen in gefensterten Cystengebieten, stellen in der neurochirurgischen Behandlung dieser Kinder weiterhin problematische Aspekte dar.

Ziel dieser Arbeit war es, über eine Konkretisierung dieser Probleme weitere Ansätze zu ihrer Durchschaubarkeit und ihrer Lösung zu erarbeiten.

(Zusammenfassende Übersichtstabellen siehe nächste Seiten)



Schema 5: Zusammenfassende Darstellung möglicher pathogener Ursachen in unserem Krankengut:

Aus dieser Zusammenfassung kann man erkennen, daß bei manchen Patienten mehrere Ursachen für die Entstehung von Hirncysten in Frage kommen können.

VI. Literaturangaben

- (1) AICARDI, I. Multicystic Encephalomalacia of Infants
GOUTIERS, F. and its Relation to Abnormal Gestation
 and Hydranencephaly.
 J. of Neurol. Sciences
15, 357-373 (1972)
- (2) ALPERS, B. J. Infantile Encephalomalacia with Multiple
FARMER, R. A. Cavity Formation.
YASHKIN, E. Arch. Neurol. Psychiat.
76, 229-235 (1956)
- (3) BENDA, C. E. The Late Effects of Cerebral Birth Injuries.
 Medicine (Baltimore)
24, 71-109 (1945)
- (4) BROCHER, J. E. Polyporencephalie.
 Z. ges. Neurol. Psychiat.
142, 107-119 (1932)
- (5) COHEN M. M. Multiple Encephalomalacia of Infancy.
KRISTIANSEN, K. Acta Psychiat. Neurol. Scand.
29, 129-138 (1945)
- (6) COURVILLE, C. Antenatal and Perinatal Circulatory Dis-
 orders.
 J. Neuropath. exp. Neurol.
18, 115-140 (1959)
- (7) CROME, L. Multilocular Cystic Encephalopathy of
 Infants.
 J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.
21, 146-152 (1958)
- (8) v. CSEH, I. Multiple Cystenbildung im Gehirn.
 Frankfurt. Zt. Pathol.
50, 534-546 (1937)

- (9) DIAMOND, J. B. Encephalomalacia in Infants.
Arch. Neurol. Psychiat.
31, 1153-1164 (1934)
- (10) EDER, M. Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und
STOCHDORPH, O. pathologischen Anatomie.
Springer-Verlag (1975)
- (11) FRIEDE, R. L. Developmental Neuropathology.
Springer-Verlag (1975)
- (12) HALSEY, J. H. The Morphogenesis of Hydranencephaly.
ALLEN, N. J. of the Neurol. Sci.
CHAMBERLIN, H. R. 12, 187-217 (1971)
- (13) HEMMER, R. Complications Relating to Ventricular
Venous Shunts: a Five-Year Study.
Develop. Med. Child. Neurol.
13, 108-112 (1967)
- (14) KAZNER, E. Cranial Computerized Tomography in the
LANKSCH, W. Diagnosis of Brain in Infants and
Children.
Neuropäd.
7, 136-174 (1976)
- (15) KRAMER, W. Multilocular Encephalomalacia.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.
19, 209-216 (1956)
- (16) LUMSDEN, C. E. Multiple Softening of the Brain in the
Newborn.
J. Neuropath. Exp. Neurol.
9, 119-138 (1950)

- (17) LYON, G. Etude comparative des encéphalopathies
ROBIN, D. circulatoires prénatales et para-natales.
Acta Neuropath. (Berlin)
9, 79-98 (1967)
- (18) MANTEROLA, A. Cerebral Infarction in the Human Fetus
TAWBIN, A. near Term.
YAKOLEV, P. I. J. Neuropath. exp. Neurol.
25, 479-488 (1966)
- (19) MÜLLER, D. Physikalische Faktoren in der Pathoge-
nese des sog. Hydrocephalus.
Der Nervenarzt
1, 1-10 (1958)
- (20) NEGRIN, J. Multilocular Encephalomalacia.
J. Neuropath. exp. Neurol.
11, 62-68 (1952)
- (21) OLLMANN, S. Zur Diagnostik und Therapie isolierter
SIEDSCHLAG, W. D. Ventrikelerweiterungen und paraventriculärer Liquorcysten.
Zbl. Neurochir.
28, 291-303 (1967)
- (22) POTTHOFF, P. C. Valve Insufficiency in Ventriculo-Arte-
ri-
HEMMER, R. rial Shunts.
Develop. Med. Child. Neurol.
20, 38-41 (1967)
- (23) POTTHOFF, P. C. The Biventricular, the Bilateral and the
HEMMER, R. Dual-unilateral Shunt.
Develop. Med. Child. Neurol.
22, 127-136 (1970)

- (24) SCHÜTZ, A. Drei Fälle von Geburtsläsionen des Gehirns mit Entstehung von Sklerosen und Erweichungscysten. - Beitrag zur Frage der Fettkörnchenzellen im Neugeborenen-gehirn.
Ztschr. f. d. ges. Neurol. und Psychiat.
94, 639-651 (1925)
- (25) SCHWARTZ, P. Die traumatischen Schädigungen des Zentralnervensystems durch die Geburt.
Ergebn. d. inn. Med. u. Kinderheilk.
31, 165-178 (1927)
- (26) STERNBERG, C. Multiple Höhlenbildungen im Großhirn (Markporencephalien) als Folgen des Geburtstraumas.
Beitr. path. Anat.
84, 521-528 (1930)
- (27) STEVENSON, L. D. Encephalomalacia with Cavity Formation
 McGOWAN, L. E. in Infants.
Arch. Path.
34, 286-300 (1942)
- (28) VIRCHOW, R. Kongenitale Encephalitis und Myelitis.
Virchows Arch. f. Path. Anat.
38, 129 (1867)

Danksagung
=====

Herrn Prof. P.-C. Potthoff danke ich für die freundliche Überlassung des Themas, für die Hilfe bei der Durchführung der Untersuchungen und für die wertvollen Anregungen bei der Gestaltung dieser Arbeit.

Patient	1971	1972	1973	1974	1975	1976	1977	1978
1. G.A.13.5.69	-----			Op ¹				pflegebedürftig
2. H.S.9.5.74								befriedigende Entwicklung
3. H.R.8.1.75					reli Op ²			
4. H.M.12.3.71	re Op ¹							gute Entwicklung, schulfähig
5. S.U.15.1.74				Op ³				pflegebedürftig, schwer retardiert
6. S.R.18.5.73			Op ⁴					
7. W.B.2.5.76						Op ⁵		pflegebedürftig, schwer retardiert
8. W.S.23.1.75								
9. W.H.8.5.75					Op ⁶			
10. W.M.3.11.73								gute Entwicklung, besucht Kindergarten
11. E.F.19.9.76							Op ⁷	pflegebedürftig, schwer retardiert
12. H.G.10.9.62	Op ⁸ 1966						Op ⁹	besucht Blinden- schule mit gutem Erfolg

Lebenslauf

Am 30.7.51 wurde ich als Sohn des Programmierers Bruno Neutatz und der Hausfrau Helga Neutatz, geb. Swetlik, in Schwabmünchen geboren. Nach fünf Klassen Grundschule in Augsburg wechselte ich an das Peutingen Gymnasium Augsburg. Im Juni 1971 legte ich dort die Reifeprüfung ab. Nach einer dreimonatigen Militärzeit von Juli bis September 1971 stellte ich einen Antrag auf Anerkennung als Wehrdienstverweigerer, der Prüfungsausschuß gab dem Antrag statt. Meinen Ersatzdienst von Dezember 1971 bis Dezember 1972 leistete ich in der Zusatzklinik der LVA Schwaben, Fachklinik für Lungen- und Bronchialkrankheiten, als Pflegehelfer ab.

In der Zeit von Januar 1972 bis November 1974, während der ich mich mehrmals erfolglos um einen Studienplatz bewarb, arbeitete ich in der oben genannten Klinik und im Bezirkskrankenhaus Günzburg, vornehmlich auf dem Gebiet der klinischen Chemie und Hämatologie.

Im November 1974 erhielt ich einen Studienplatz an der Ludwig-Maximilians-Universität in München, wo ich im Sommer 1976 die ärztliche Vorprüfung und im Sommer 1977 den ersten Teil der ärztlichen Prüfung ablegte. In den Semesterferien famulierte ich abwechselnd in einer ärztlichen Allgemeinpraxis und im Bezirkskrankenhaus Günzburg auf der Neurochirurgischen Abteilung, um zu dem vermittelten theoretischen Wissen eine gewisse Praxis zu erlangen.

Seit Mai 1974 bin ich mit der kaufm. Angestellten Ursula Neutatz, geb. Schulze, verheiratet und im September 1977 kam unser Sohn Andreas zur Welt.

Im August 1979 beabsichtige ich, den 2. Teil der ärztlichen Prüfung abzulegen.

Juli 1978

